Marseille
135

JEAN-MARIE LISBONIS

L'O.R.L. DEVANT LES TROUBLES DE LA DEGLUTITION DU NOUVEAU-NÉ

- 1971 -

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545820_0021

FACULTÉ DE MÉDECINE DE MARSEILLE

L'O.R.L. DEVANT LES TROUBLES DE LA DEGLUTITION DU NOUVEAU-NÉ

THÈSE

présentée et publiquement soutenue
devant la Faculté de Médecine de Marseille

LE 3 JUIN ~~MAI~~ 1971

PAR

JEAN-MARIE YVES LISBONIS

Né le 11 Février 1940, à Marseille

Interne des Hôpitaux

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse	M. le Professeur APPAIX	Président
	» BERNARD	
	» CARCASSONNE	Assesseurs
	» CLAUSTRE	
	» BREMOND	

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTE DE MEDECINE DE MARSEILLE

PERSONNEL ADMINISTRATIF

DOYEN : H. ROUX — DOYEN HONORAIRE : G. MORIN
Assesseurs : G. SERRATRICE, H. PAYAN, R. DEPIEDS et R. DEVIN
Attaché Principal, Responsable des Services Administratifs : P. MOUCHET

PERSONNEL ENSEIGNANT

Professeurs titulaires

MM.	APPAIX	Clinique oto-rhino-laryngologique
	AUDIER	Clinique médicale B et gérontologie
	BERNARD R.	Clinique médicale infantile
	BOUDOURESQUES	Clinique de neurologie
	BOUYARD	Pharmacologie
	BRAHIC	Bactériologie et Virologie
	CARCASSONNE	Clinique chirurgicale
	CHARPIN	Clinique pneumo-phtisiologique
	CORRIOL	Physiologie
	DEPIEDS	Immunologie
	DERRIEN	Chimie Biologie
	DESANTI	Médecine sociale
	DEVIN	Séméiologie chirurgicale
	DONNET	Médecine expérimentale
	DOR	Clinique de chirurgie thoracique
	DUBOULOZ	Physique
	DUCASSOU	Clinique urologique
	FARNARIER	Ophtalmologie
	GASTAUT	Anatomie Pathologique
	GERARD	Thérapeutique
	GRANJON	Pathologie chirurgicale
	GRISOLI	Anatomie
	HADIDA	Clinique dermatologique
	HENRY	Anatomie appliquée et Chirurgie Expérimentale
	HOUEL	Chirurgie thoracique et chirurgie du coeur
	IMBERT	Chirurgie générale
	JAYLE	Clinique ophtalmologique
	JOUVE	Clinique cardiologique et cardiologie expérimentale
	LACHARD	Clinique stomatologique
	LAFFARGUE	Anatomie Pathologique
	LAMY	Clinique chirurgicale
	LAVAL	Physiopathologie des voies respiratoires
	LEGRE	Electroradiologie
	LENA	Clinique chirurgicale C générale et vasculaire
	LISSITZKY	Biochimie médicale
	MONGES H	Clinique des maladies des voies digestives et de la nutrition
	MONGIN	Séméiologie médicale
	MORIN	Physiologie
	MOSINGER	Médecine Légale et Médecine du Travail
	MOUREN	Pathologie Interne
	OLMER	Clinique Médicale thérapeutique et des maladies du sang
	ORSINI	Pédiatrie
	PAILLAS	Clinique neuro-chirurgicale
	PAYAN	Anatomie pathologique
	PENE	Clinique exotique
	PICARD	Histologie et embryologie
	RANQUE	Parasitologie
	RAYBAUD	Clinique des maladies infectieuses
	RECORDIER	Clinique rhumatologique

MM.	ROUX	Physique médicale
	SALMON	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie
	SARLES	Gastro-entérologie
	SAUTET	Hygiène et Médecine sociale
	SERAFINO	Clinique et Epidémiologie des cancers
	SERMENT	Clinique obstétricale et gynécologique
	SIMONIN	Clinique médicale
	STAHL	Histologie et Embryologie
	SUTTER	Clinique psychiatrique
	TAMALET	Microbiologie
	TEMIME	Dermato-vénéréologie
	TISSIE	Oto-rhino-laryngologie
	TRIFAUD	Clinique chirurgicale et orthopédique et réparatrice de l'adulte
	VAGUE	Clinique d'Endocrinologie

Professeurs sans chaire

MM.	BERNARD P-M.	MM.	GEVAUDAN	MM.	SALAMON
	CARCASSONNE M.		JULLIEN		TATOSSIAN
	CHEVROT		MURATORE		TOGA
	DALMAS		NICOLI		VITRY
	DUMON		PLASSE		ZWIRN
	GASCARD		ROLLAND		

Maîtres de Conférences Agrégés

MM.	ACHARD	MM.	DUFOUR	MM.	MURISASCO
	ARGEME		FARISSE		OLMER M.
	BAILLE		FIGARELLA		OHRESSER
	BARDOT		FRANCOIS		PADOVANI
	BATTESTI		FOURNIER		PIANA
	BAURAND		GABRIEL		PICAUD
	BERGOIN		GALINIER	Mle.	PINSARD
	BERNARD		GARCIN		POGGI
	BIMAR		GAUTHIER		PRIVAT
	BONNEAU		GIRAUD		QUILICI
	BOUTIN		GRIMAUD		RAYBAUD C.
	BOUYALA		GUERINEL		RICHAUD
	BOYER		HUGUET		ROUX H.
	BUISSON		IMBERT		RUF
	BUREAU		JOUGLARD		SARACCO
	CARTOUZOU	Mme.	JOUVE		SARLES J.
	CHARREL	MM.	KAPHAN		SEDAN
	CLAUSTRE		KHALIL		SEITE
	CLEMENT		LEBREUIL		SERRATRICE
	CLEMENT R.		LOUCHET		SOULAYROL
	CODACCIONI		MALMEJAC		SPITALIER
	COMBALBERT		MERCIER	Mle.	STRIGLIONI
	COTTE		METGE		TARANGER
	DELBOY		MICHEL-BECHET		TORRESANI
	DERLON		MIRANDA		VAGUE Ph.
	DOR		MONTIES		

Agrégés en exercice

MM.	BRICOT		MONGES André

Agrégés libres

MM.	BERARD	MM.	COIGNET	MM.	MICHOTEY
	BERTHIER		COMITI		OLLIVIER
	BREMOND		COURBIER		OURGAUD
	BOURRET		FIGARELLA		PAOLI
	CARCASSONNE Y.		GAMBARELLI		REBOUD
	CASANOVA		GARES		
	CHAUVIN		JEAN		

A LA MEMOIRE DE MON PERE,

A LA MEMOIRE DE MON FRERE PIERRE ET DE MA SOEUR MARTHE,

A MA MERE,

A MA FEMME,

A MES ENFANTS, CATHERINE et ERIC,

A MES FRERES et SOEURS,

A MES BEAUX-PARENTS,

A TOUS LES MIENS,

A MON MAITRE et PRESIDENT de THESE

Monsieur le Professeur A. APPAIX

Votre immense culture, votre dynamisme, votre ouverture d'esprit ont fait de vous le chef d'une "Ecole" à laquelle je suis très fier d'appartenir.

Vous me faites l'honneur d'accepter la présidence de ce jury. Soyez assuré de toute ma reconnaissance et de mon respectueux attachement.

AUX MEMBRES de MON JURY de THESE

Monsieur le Professeur R. BERNARD

Sans vous, ce travail n'aurait pu se concevoir. C'est grâce à l'ampleur de votre renommée que l'Hôpital-Nord a une vocation aussi "Pédiatrique".

Vous avez spontanément accepté de juger cette thèse. Permettez-moi de vous en exprimer toute ma gratitude.

Monsieur le Professeur CARCASSONNE

Votre personnalité m'a toujours séduit. Vous avez su créer un service de chirurgie infantile dans lequel le travail d'équipe n'est pas un vain mot.

Vous avez accepté de juger ce travail. Soyez assuré de ma respectueuse fidélité.

Monsieur le Professeur P. CLAUSTRE

Votre vaste érudition, votre personnalité, toute de bienveillance paternelle, m'ont toujours attiré. Dès le début de mon Internat vous avez eu la gentillesse de m'accueillir dans votre service dans lequel j'ai toujours tant de plaisir à revenir. D'ailleurs n'y ai-je pas aussi trouvé femme...

Monsieur le Professeur G. BREMOND

La finesse de votre culture, votre passion de l'otologie rendent captivant le séjour de l'Interne dans votre service.

Vous me faites l'honneur de siéger dans ce jury. Soyez assuré de ma respectueuse fidélité.

A Monsieur le Professeur M. GARCIN,

Comment pourrai-je vous remercier en quelques lignes ? Je vous dois tout. Pendant mon Internat vous m'avez guidé et conseillé. Vous m'avez confié ce travail qui vous tient tant à coeur.

Vous pouvez être assuré de mon très fidèle attachement.

A Monsieur le Docteur A. PECH,

Votre gigantesque puissance de travail, votre rigueur chirurgicale, votre besoin de recherche m'ont toujours vivement impressionné. Les six mois passés à votre contact m'ont appris que vous saviez aussi écouter et guider avec chaleur et indulgence.

Soyez certain de toute ma fidélité.

A Monsieur le Docteur J. COLONNA D'ISTRIA

Jeune externe, c'est à votre contact que j'ai découvert toutes les richesses de la laryngologie. Les hasards des choix ne m'ont pas permis d'être votre interne. Soyez certain que je le regrette sincèrement.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur J. PAOLI
Monsieur le Docteur L. ARTAUD (in memoriam)
Monsieur le Professeur A. APPAIX
Monsieur le Professeur H. SARLES
Monsieur le Professeur J. BRAHIC
Monsieur le Professeur J. LAMY
Monsieur le Professeur A-M RECORDIER

dont j'ai eu l'honneur d'être l'externe.

Monsieur le Professeur P. CLAUSTRE
Monsieur le Docteur R. VIGOUROUX
Monsieur le Professeur M. CARCASSONNE
Monsieur le Docteur J. EYMERY
Monsieur le Professeur A. APPAIX
Monsieur le Docteur A. PECH
Monsieur le Professeur G. BREMOND

dont j'ai eu l'honneur d'être l'interne.

A CEUX QUI M'ONT PREPARE AUX CONCOURS HOSPITALIERS

Monsieur le Docteur Y. AYME

pour l'externat.

Monsieur le Docteur C. ARGENSON
Monsieur le Docteur M. NOIRCLERC
Monsieur le Docteur A. HANCY
Monsieur le Docteur P. OHRESSER

pour l'internat.

A Madame le Professeur P. JOUVE

Avec votre gentillesse coutumière vous m'avez judicieusement conseillé et fait profiter de votre riche iconographie.

Vous pouvez être assurée de toute ma reconnaissance.

Au Docteur D. UNAL

Ta compétence en matière de réanimation infantile est connue de tous. Tu as eu la gentillesse de m'en faire profiter.

Je t'en remercie.

A MES AINES DE LA SPECIALITE,

Y. BORROT
A. VIDAL
F. DEMARD
M. CANNONI
C. CAGNOL
M. JAUSSERAND

A MES AMIS,

R. GOLA
G. BONNAUD
Y. D'OMEZON
J-P. KLEISBAUER

A MES CAMARADES D'INTERNAT,

A MES AMIS DE LA MARTINIQUE.

L ' O. R. L. DEVANT LES TROUBLES DE LA DEGLUTITION DU NOUVEAU-NE

"On ne trouve que ce que l'on cherche et l'on ne cherche que ce que l'on connaît".

(LECENE)

INTRODUCTION

Chez le nouveau-né,* la déglutition a une physionomie bien particulière ; elle commence par le phénomène de la succion (ou tétée) ; le bol alimentaire, le lait, est exclusivement liquide ; elle se fait en position couchée ; elle nécessite une perméabilité parfaite des voies aériennes supérieures ; elle est, enfin, entièrement réflexe.

Le diagnostic clinique des troubles de la déglutition est en règle facile à établir à cet âge.

Par contre le diagnostic étiologique pose bien souvent des problèmes ardus à résoudre. La complexité embryologique et anatomique du "carrefour aérodigestif", la complexité physiologique de l'acte de déglutition expliquent bien la multitude des étiologies possibles, organiques ou fonctionnelles. Les techniques d'examen sont difficiles à réaliser à cet âge et si la radiocinématographie représente un temps essentiel de l'enquête paraclinique, elle n'est malheureusement pas toujours concluante.

Et pourtant, toute anomalie de la déglutition est une urgence redoutable car le pronostic vital est toujours rapidement en jeu ; les "fausses routes laryngées", se reproduisant à chaque tentative d'alimentation, entrainent très vite des complications bronchopulmonaires.

L'oto-rhino-laryngologiste a un rôle important à jouer dans l'équipe de pédiatres, de chirurgiens infantiles et de radiologues qui s'attache à diagnostiquer et à traiter un trouble de la déglutition chez un nouveau-né. Ce travail d'équipe ne peut se concevoir que dans un centre spécialisé, permettant une collaboration de tous les instants.

* Dans cette étude , nous élargirons le cadre classique de la période néonatale jusqu'à la fin du premier mois

Pour l'O.R.L., vont se poser surtout des problèmes diagnostiques, et nous insisterons sur l'endoscopie. Les causes relevant exclusivement de sa spécialité sont, certes, relativement rares ; elles doivent cependant être bien connues car elles demandent en règle, un geste chirurgical urgent.

Il nous a semblé intéressant de réunir en un seul travail le bilan de la série d'observations recueillies par notre Maître, le Professeur GARCIN, dans le service d'O.R.L. de l'Hôpital-Nord (Pr. CLAUSTRE) et les données si éparses de la littérature consacrée aux troubles de la déglutition chez le nouveau-né.

De nombreux auteurs se sont déjà penchés sur ces problèmes et pour ne retenir que les chefs de file, il faut citer ;

- LEMARIEY, MULER et PAQUELIN à Paris
- MOUNIER-KUHN à Lyon
- PINSON à Bordeaux
- FARRIAUX à Lille

Récemment enfin, deux Tables Rondes se sont réunies :

. à Marseille, en décembre 1968, sous l'égide du Professeur GARCIN,

. à Montpellier en janvier 1970, dirigée par le Professeur MOUNIER-KUHN.

Ce travail est divisé en 3 parties :

- Dans une première partie sont réunies les notions d'embryologie, d'anatomie et de physiologie indispensables à la compréhension du problème.
- La deuxième partie est essentiellement clinique. Le petit malade arrive "en deuxième main" à l'O.R.L. Des données essentielles ont déjà été réunies par les pédiatres et les radiologues et le laryngologiste a surtout un rôle d'endoscopiste. Enfin il nous a paru indispensable de placer là quelques notions de réanimation d'autant qu'intubation et trachéotomie nous intéressent au premier chef.
- La troisième partie est consacrée à l'analyse des différentes étiologies et à leur traitement. Cette étude évite mal l'énoncé un peu fastidieux d'un long catalogue.

PREMIÈRE PARTIE

GENERALITES

EMBRYOLOGIE

Les troubles de la déglutition du nouveau-né résultentç pour bon nombre d'entre eux, de malformations congénitales.

Des notions élémentaires sur l'embryologie si complexe et si controversée de la face et de l'intestin pharygien nous ont donc paru indispensables à rappeler.

Tous les traités actuels d'embryologie (ALLEN, DAVIES, GIROUD et LELIEVRE, HAMILTON, BOYD et MOSSMAN, MUGNIER, PATTEN, TUCHMANN-DUPLESSIS et HAEGEL) se réfèrent aux remarquables travaux de STREETER basés sur l'analyse de la série d'embryons humains de la collection Carnegie.

Ce chapitre sera forcément schématique et pour la clarté de l'exposé, nous avons préféré donner une large part à l'inconographie.

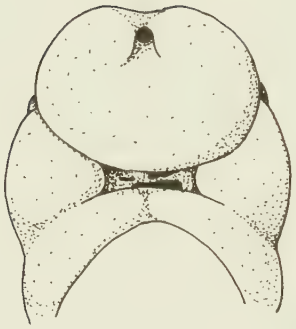
L'évolution de la face et des fosses nasales, celle de l'intestin céphalique, étroitement intriquée avec le développement de l'appareil branchial, enfin celle de l'oesophage et de l'arbre respiratoire seront successivement envisagées.

Nous terminerons par de très brèves considérations étiopathogéniques.

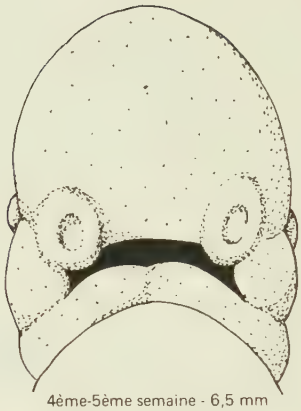
I - LA FACE ET LES FOSSES NASALES

1° LA FACE *(figure 1)*

- S'édifie à partir de 5 bourgeons qui limitent entre eux la bouche primitive ou *stomodaeum,* fermée jusqu'à la quatrième semaine par la *membrane pharyngienne.*



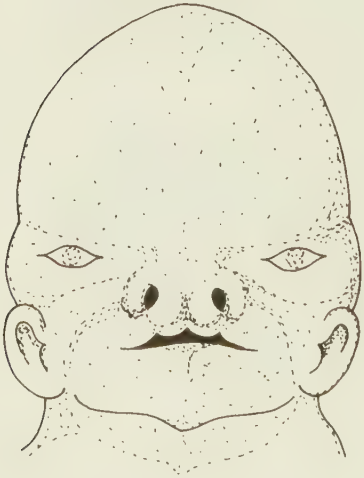
3ème-4ème semaine - 3,5 mm



4ème-5ème semaine - 6,5 mm

5ème-6ème semaine - 9 mm

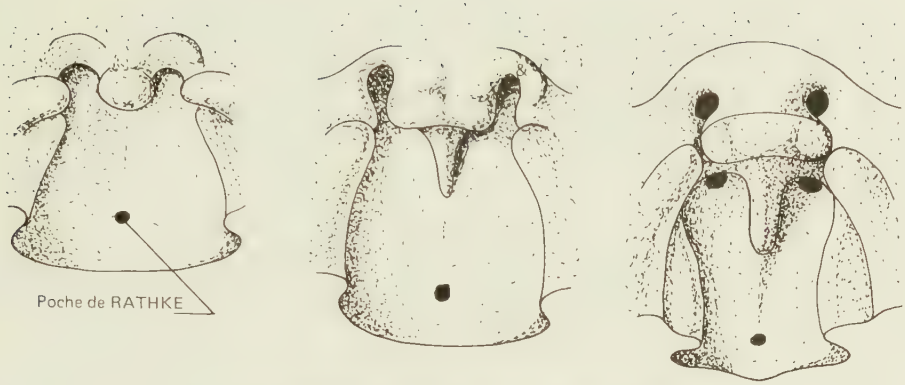
6ème-7ème semaine - 19 mm



10ème semaine

Développement de l'antehypophyse
Coupe sagittale (cf. 3ème-4ème semaine)

FIGURE 1 - Développement de la face et de l'ante hypophyse (d'après PATTEN et HAMILTON, BOYD et MOSSMAN).



A - Le palais primaire et les fosses nasales primitives (vue inférieure)

B - Le palais secondaire (vue inférieure)

C - Coupes verticales : développement du palais secondaire.
Noter la présence de la langue d'abord dans les fosses nasales puis refoulée dans la cavité buccale.

FIGURE 2 - Développement des fosses nasales et du palais (d'après TUCHMANN-DUPLESSIS et HAEGEL et HAMILTON, BOYD et MOSSMANN).

Le stromodaeum est donc limité par :

- en haut, le *bourgeon frontal,* volumineuse saillie déterminée par le développement du cerveau antérieur. En son centre s'ouvre le *neurope antérieur* qui s'oblitèrera dès le 26ème jour.

- en bas, les deux *bourgeons mandibulaires,* extrémité antérieure du premier arc branchial, ou arc mandibulaire, qui fusionnent rapidement sur la ligne médiane.

- latéralement, les *deux bourgeons maxillaires,*émanation des précédents pour les classiques ; DUHAMEL pense qu'ils sont plutôt induits par le développement du diencéphale.

- Dès la fin de la 4ème semaine, deux épaississements épiblastiques apparaissent sur le bourgeon frontal les *placodes olfactives.* Un bourrelet mésoblastique transforme ces placodes en *gouttières olfactives* qui s'orientent d'avant en arrière au plafond du stomodaeum.
Les extrémités de ces bourrelets déterminent les *bourgeons nasaux externes et internes.*

Aux environs des 9ème - 10ème semaines la face du foetus est pratiquement constituée. La formation des becs de lièvre se conçoit aisément par absence de coalescence des bourgeons nasaux entre eux.

- Un mot enfin sur le développement de l'*anté-hypophyse.*
Autour du 21ème jour, se développe au plafond du stomodaeum, juste en avant de la membrane pharyngienne, une dépression épiblastique, le *diverticule de RATHKE* qui va rapidement se diriger vers l'infundibulum du diencéphale. Ce diverticule va s'isoler pour former la poche de Rathke dont les parois vont proliférer pour former des cordons cellulaires irréguliers de type glandulaire qui donneront le lobe antérieur de l'hypophyse.

2° LES FOSSES NASALES ET LE PALAIS *(figure 2)*

- Vers la 5ème semaine, les bourgeons nasaux externes viennent rejoindre les bourgeons nasaux internes pour former l'orifice narinaire. Le plan de cette cohalescence forme un mur épithélial épais et vertical en avant mais très mince et transversal en arrière (membrane bucco-nasale de HOSCHTETTER), formant ainsi une fosse nasale primitive borgne externe.

- *le palais primaire* séparant stomodaeum des fosses nasales primitives est constitué par la face inférieure de ce mur épithélial. La membrane de Hoschtetter va disparaître vers le 45ème jour pour former la choane primitive.

- Dès ce stade apparaissent dans le stomodaeum 3 formations qui vont participer à l'élaboration du *palais secondaire ;*

- une médiane et verticale, émanée du bourgeon frontal, le *septum nasal.*

- deux latérales et horizontales, émanées des bourgeons maxillaires supérieurs, les *processus palatins.*

Ces 3 lames convergent et se soudent à partir du 60ème jour sur la ligne médiane séparant fosse nasale définitive de la cavité buccale définitive.

La fosse nasale définitive est donc formée par la fosse nasale primitive complétée en arrière par la cavité prélevée sur le stomodaeum par le palais secondaire ; les choanes sont donc repoussées très en arrière.

Palais primaire et palais secondaire forment le palais osseux. La jonction entre les deux persiste chez l'adulte : c'est le *canal palatin antérieur.*

Quant au palais membraneux, il n'est qu'un élément complémentaire du palais osseux et il s'individualisera plus tardivement.

Si les divisions palatines sont clairement expliquées par ces notions embryologiques, il n'en est pas de même pour les atrésies choanales. Nous y reviendrons.

II - INTESTIN PHARYNGIEN ET APPAREIL BRANCHIAL

1° GENERALITES *(figure 3)*

Le développement de l'intestin primitif à son niveau pharyngien est rendu fort complexe par son intime intrication avec le développement de l'*appareil branchial.*

Cet appareil est constitué par une série d'épaississements mésoblastiques, les *arcs branchiaux,* séparés par des sillons visibles extérieurement, les *poches épiblastiques,* et intérieurement, dans la lumière intestinale, les *poches entoblastiques.* L'homme possède 6 paires d'arcs branchiaux, les deux dernières en fait très mal individualisées.

La coalescence de l'appareil branchial sur la ligne médiane détermine au niveau de l'intestin primitif le *champ mésobranchial.*

L'embryologie comparée a bien montré l'analogie de cette région avec l'appareil branchial des vertébrés aquatiques. Mais chez les vertébrés terrestres, jamais les fentes branchiales ne seront déhiscentes, tout au moins au cours du développement normal.

Nous allons étudier successivement le devenir des différents éléments de cet appareil.

2° LES ARCS BRANCHIAUX *(figure 4)*

Dans chaque arc vont de développer :

- des éléments de soutien squelettique
- un arc aortique
- un nerf mixte.

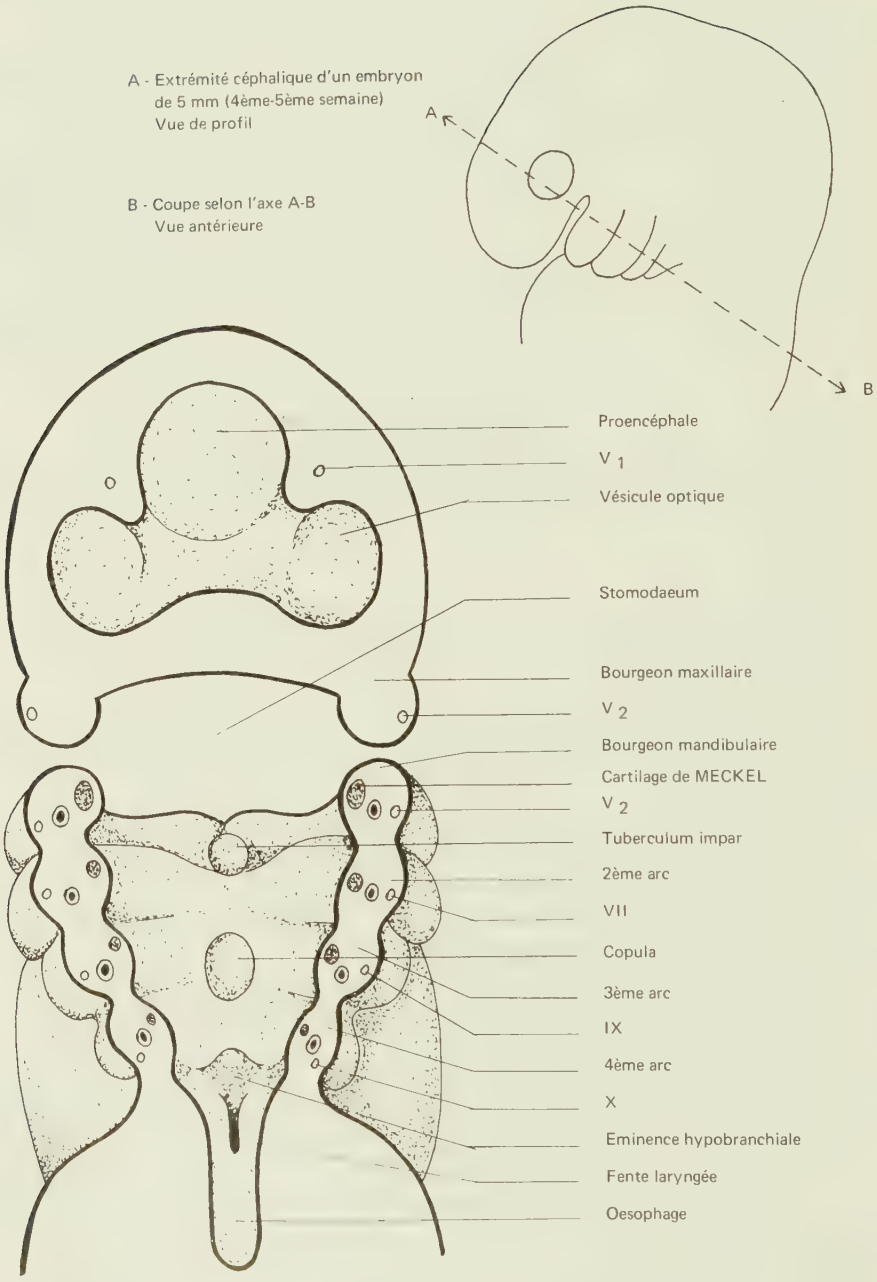


FIGURE 3 - Mise en place de l'appareil branchial (d'après HAMILTON, BOYD et MOSSMANN).

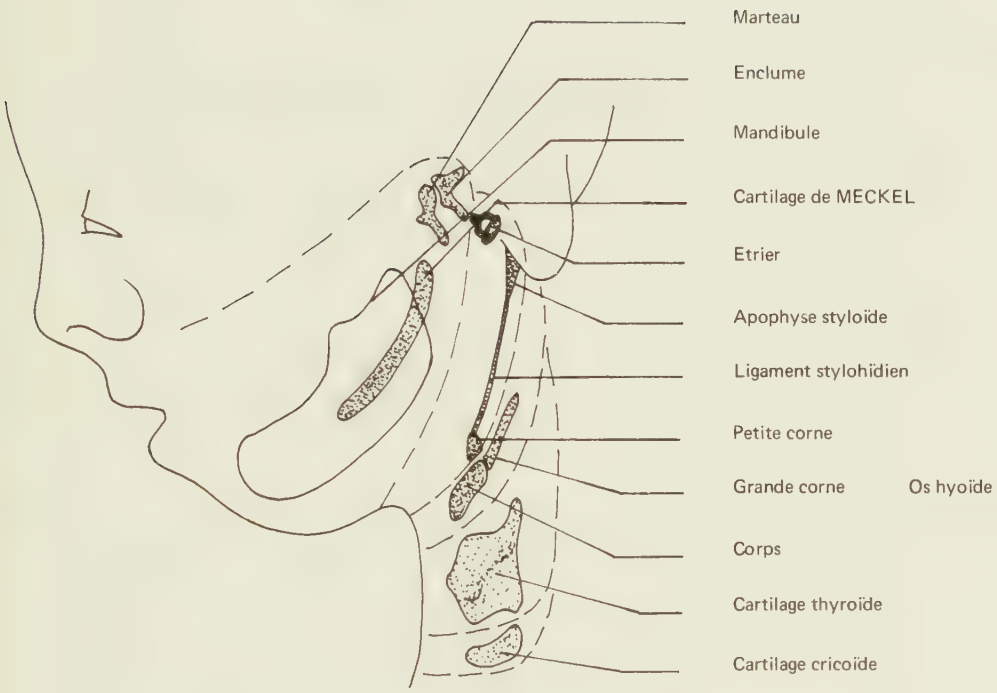


FIGURE 4 - Destinée du squelette des arcs branchiaux (modifiée d'après TUCHMANN-DUPLESSIS et HAEGEL).

a) Le premier arc, ou arc mandibulaire

est centré par le cartilage de MECKEL d'où dériveront en arrière marteau et enclume. Il induira la formation de la mandibule (il semble que la partie supérieure de la branche montante dérive du mésenchyme du bourgeon maxillaire DUHAMEL)

Le 1er arc aortique qui le parcourt s'atrophie très rapidement. Il fournira un segment de l'artère maxillaire interne.

Le nerf est le Trijumeau (V).

b) Le deuxième arc ou arc hyoïdien

est centré par le cartilage de REICHERT d'où dériveront d'arrière en avant, l'étrier, l'apophyse styloïde du temporal, le ligament stylo hyoïdien et les petites cornes de l'os hyoïde.

Le deuxième arc aortique qui le parcourt regressera rapidement et participera à la vascularisation de la caisse du tympan.

Le nerf est le facial (VII et VII bis).

c) Le troisième arc

donnera les grandes cornes et le corps de l'os hyoïde.

Le 3ème arc aortique, qui apparaît vers la fin de la 4ème semaine, donnera la partie proximale de l'artère carotide interne.

Le nerf est le glosso-pharyngien (IX).

d) Le quatrième arc

beaucoup moins bien individualisé donnera les cartilages du larynx.

Le quatrième arc aortique, qui apparaît juste après le troisième, occupe une place de choix. Son devenir est différent à droite et à gauche.

- à gauche, il formera la crosse de l'Aorte.
- à droite, il formera le segment proximal de l'artère sous-clavière.

Le nerf est le pneumogastrique (X). De chaque côté il donne une branche qui sous-croise le 4ème arc aortique, le *Nerf récurrent.* Ainsi s'explique la portionmmédiastinale du trajet du nerf récurrent gauche.

Chez l'homme on ne voit jamais de 5ème ni de 6ème arc branchiaux auxquels correspondent pourtant des arcs aortiques nettement individualisé par le 6ème arc (future artère pulmonaire), mais très transitoire et même discuté dans son existence pour le 5ème.

3° LES POCHES EPIBLASTIQUES *(figure 5)*

vont presque toutes disparaître, recouvertes par l'énorme développement du 2ème arc. Enfouies sous celui-ci, elles formeront le *sinus cervical* qui lui-même disparaîtra lors du redressement de la courbure nuchale. Seule persistera la 1ère poche qui formera le conduit auditif externe.

Il est classique de considérer les kystes congénitaux latéro-cervicaux comme le reliquat de ce sinus cervical.

FIGURE 5 - Développement des poches entoblastiques. Formation du sinus cervical (d'après TUCHMANN-DUPLESSIS et HAEGEL).
La 1ère poche donne le conduit auditif externe qui n'est pas représenté sur cette figure.

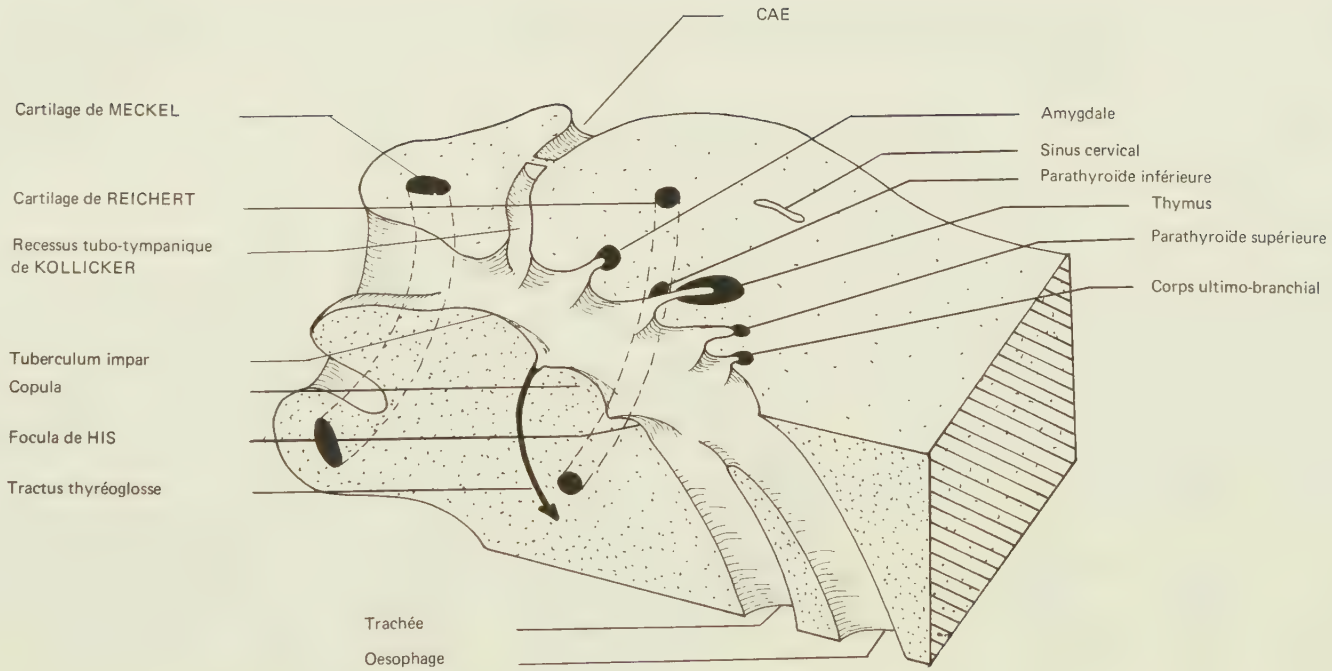


FIGURE 6 - Devenir des poches entoblastiques d'après TUCHMANN-DUPLESSIS et HAEGEL

4° LES POCHES ENTOBLASTIQUES *(figure 6)*

à l'inverse vont donner naissance à de nombreux éléments.

a) La première poche entoblastique

s'insinue entre capsule otique, future oreille interne, et oreille externe, sous forme d'un processus tubotympanique de KOLLICKER qui formera classiquement trompe d'Eustache et caisse du tympan ; les choses sont en fait plus complexes et nous renvoyons le lecteur pour plus de détail aux remarquables chapitres d'embryologie de l'oreille des rapports de 1966 (BREMOND, WAOFF et JOST) et de 1970 (SENECHAL et PECH) à la société française d'O.R.L.

b) La deuxième poche entoblastique

s'enfonce à peine. Son épithélium va proliférer in situ et former l'amygdale palatine.

c) La troisième poche entoblastique

va fournir l'ébauche du *thymus* qui migrera ensuite avec son homologue contro-latérale pour former une glande unique cervico-thoracique.
Elle fournit aussi l'ébauche de la *parathyroïde inférieure.*

d) La quatrième poche entoblastique

va fournir l'ébauche de la *parathyroïde supérieure.*

e) La cinquième poche enfin

bourgeonne pour former le *corps ultimo branchial* qui participerait pour certains à la constitution du corps thyroïde.
A la suite de RABL, la majorité des auteurs admettent l'origine "branchiale" des fistules et des kystes latéro-cervicaux. La persistance anormale du sinus cervical, dans lequel peut s'ouvrir en profondeur l'invagination entodermique de la 2ème poche, explique la génèse de ces malformations et leurs caractères topographiques très particuliers.

5° LE CHAMP MESOBRANCHIAL

sur un embryon de 5 mm, on note à son niveau :

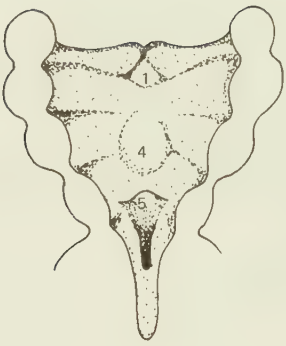
- le *tuberculum impar,* à sa partie craniale, qui apparaît juste au-dessous de la jonction médiane du 1er arc (bourgeons maxillaires).

- *l'éminence hypobranchiale,* à sa partie caudale. Elle se situe en avant des 3ème et 4ème arc qui n'atteignent pas la ligne médiane.

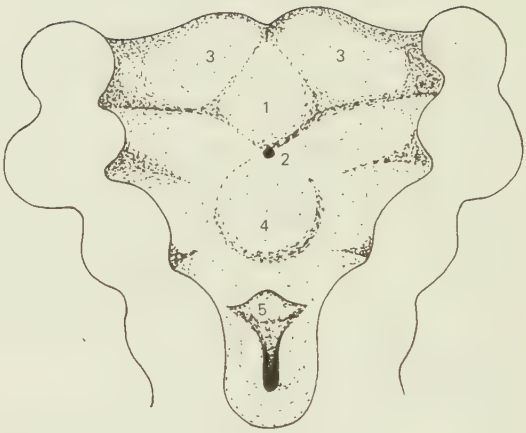
Du champ mésobranchial vont naître langue, corps thyroïde et épiglotte.

a) La Langue se développe *(figure 7)*

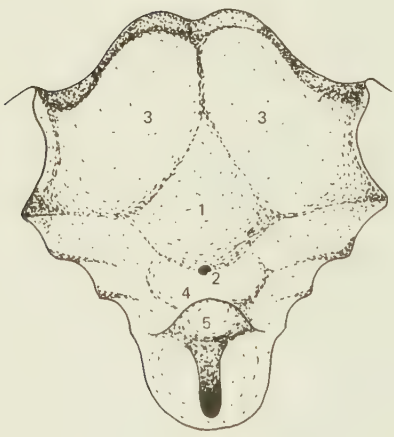
- pour ses 2/3 antérieurs, à partir de 3 ébauches :



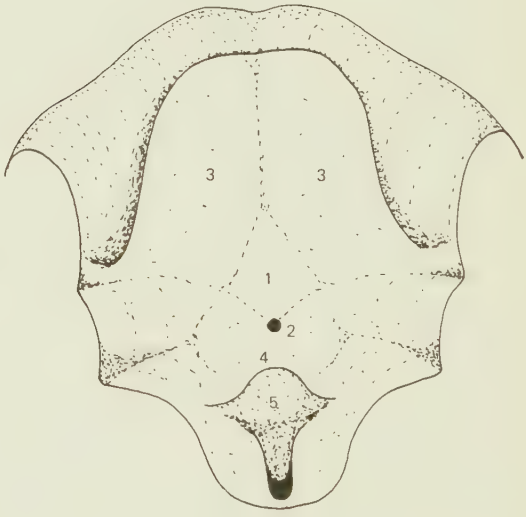
4ème semaine (cf. **Fig. 3**)



5ème semaine

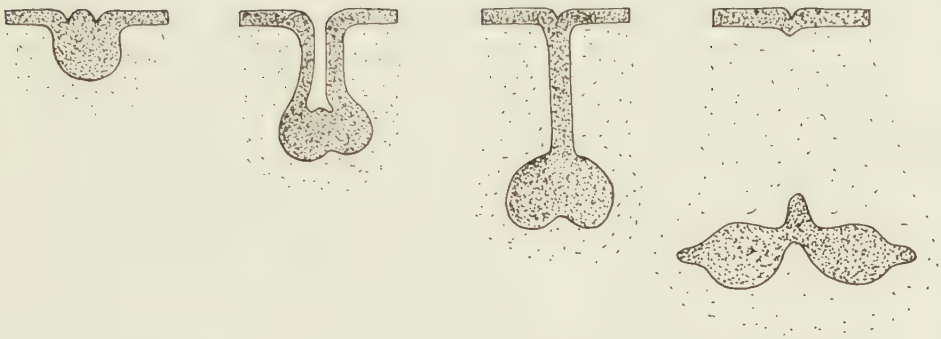


6ème semaine

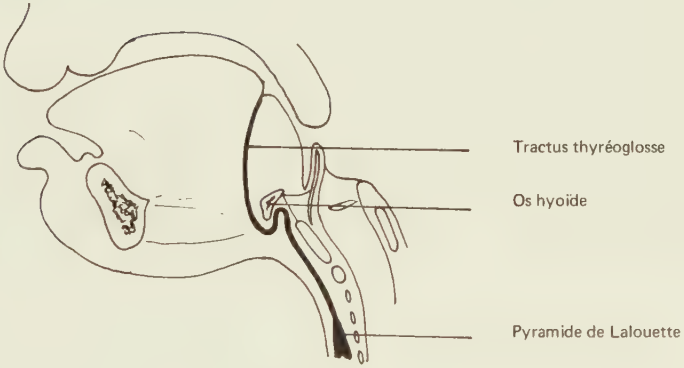


7ème semaine

FIGURE 7 - Développement de la langue
(d'après PATTEN et HAMILTON, BOYD et MOSSMAN).
1 - tuberculum impar
2 - foramen caecum
3 - bourgeon lingual latéral
4 - copula
5 - éminence hypobranchiale



A - La migration de l'ébauche médiane



B - Les rapports du tractus thyréoglosse sur une coupe sagittale médiane.
Noter son enroulement en arrière et au-dessous de l'os hyoïde.

FIGURE 8 - Développement du corps thyroïde

- le *tuberculum impar*
- complétée latéralement par les *bourgeons linguaux latéraux* provenant du 1er arc pour PATTEN, du 2ème arc pour HAMILTON, BOYD et MOSSMAN.

- pour son tiers postérieur, à partir de la *copula*, bourgeon qui se développe, entre tuberculum impar et éminence hypobranchiale, à partir du 3ème arc et pour sa portion caudale du 4ème arc.

PATTEN compare le développement de la langue à un sac muqueux qui se remplira secondairement de masses musculaires. Cette comparaison illustre bien leurs origines différentes : la muqueuse dérive de l'intestin primitif tandis que les masses musculaires dérivent surtout des somites occipitaux.

Ainsi s'explique l'innervation motrice de la langue par le XII, tandis que son innervation sensitive sera sous la dépendance des 4 nerfs branchiaux V, VII, IX et X.

b) le corps thyroïde (figure 8)

apparaît vers le 17ème jour sous forme d'amas cellulaires pleins au niveau du *foramen caecum,* petite dépression située juste à la partie caudale du tuberculum impar.

Ils forment rapidement un cordon cellulaire qui s'enfonce dans le plancher de la bouche et gagne la face antérieure de la trachée. Ce cordon se creuse en un canal dont l'extrémité inférieure atteint son siège définitif vers la 7ème semaine. La glande s'étale alors en deux lobes latéro-trachéaux. Le reste du canal s'oblitère et forme le *tractus thyréoglosse* qui normalement régresse en totalité.

Ce tractus thyréoglosse se situe en arrière du 1er arc et passe en avant des éléments issus des arcs suivants, en particulier os hyoïde, membrane thyroïdienne et cartilage thyroïde. Mais les modifications morphologiques de croissance de l'os hyoïde, qui se développe d'ailleurs après le tractus thyréoglosse, viennent compliquer ces rapports en entraînant une partie du tractus en arrière de la face profonde du corps de l'hyoïde.

Enfin, nous l'avons déjà vu, le corps ultimo-branchial participe, pour la majorité des auteurs, à l'élaboration des lobes latéraux du corps thyroïde.

c) l'épiglotte

dérive de l'éminence hypobranchiale ou furcula de HIS. Mais son cartilage fibro-élastique ne se développera qu'au début de la 2ème moitié de la vie in utéro.

III - OESOPHAGE ET APPAREIL RESPIRATOIRE

1° L'OESOPHAGE.

Entre le pharynx, dont nous venons d'analyser le développement, et la dilatation qui va marquer le début du développement de l'estomac, l'intestin primitif ne subit qu'un processus d'allongement, dû au développement du coeur et à la réflexion de la tête, pour former l'oesophage.

2° L'APPAREIL RESPIRATOIRE

a) généralités (figure 9)

vers le 20ème jour apparaît sur la face ventrale de l'intestin céphalique, juste au-dessous de l'éminence hypo-branchiale, une dépression la *gouttière respiratoire.*

Cette gouttière va progressivement s'isoler du tube digestif par un processus de pincement latéral qui se propage de Bas en Haut pour former un véritable *septum trachéo-oesophagien.* A ce stade aucune différenciation n'est possible entre le larynx et la trachée.

A sa partie caudale, elle s'allonge et se bifurque en 2 bourgeons latéraux qui vont chacun fournir les bronches et l'épithélium alvéolaire de chaque poumon. A sa partie caudale elle reste ouverte dans l'intestin primitif pour former la fente laryngée primitive.

Un défaut de développement du septum trachéo-oesophagien expliquera la persistance d'une fistule oeso-trachéale.

b) le larynx (figure 10)

La fente laryngée primitive devient le vestibule laryngé primitif, bordé cranialement par l'éminence hypobranchiale et latéralement par les bourrelets aryténoïdiens.

Ces bourrelets aryténoïdiens sont indépendants du septum trachéo-oesophagien. A la suite de JOURDAN, on pensait que l'accroissement du matériel conjonctif amenait l'occlusion temporaire de la lumière laryngée primitive et même celle de la partie supérieure de l'oesophage.

Mais WALLANDER a montré que le larynx primitif est cons-

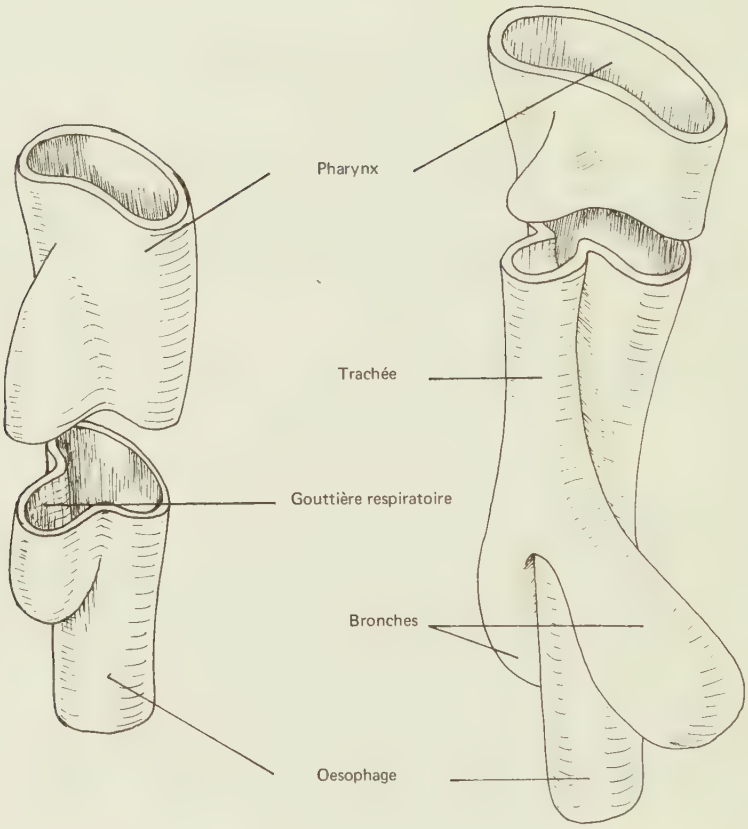


FIGURE 9 - Développement de l'appareil respiratoire d'après TUCHMANN-DUPLESSIS et HAEGEL.

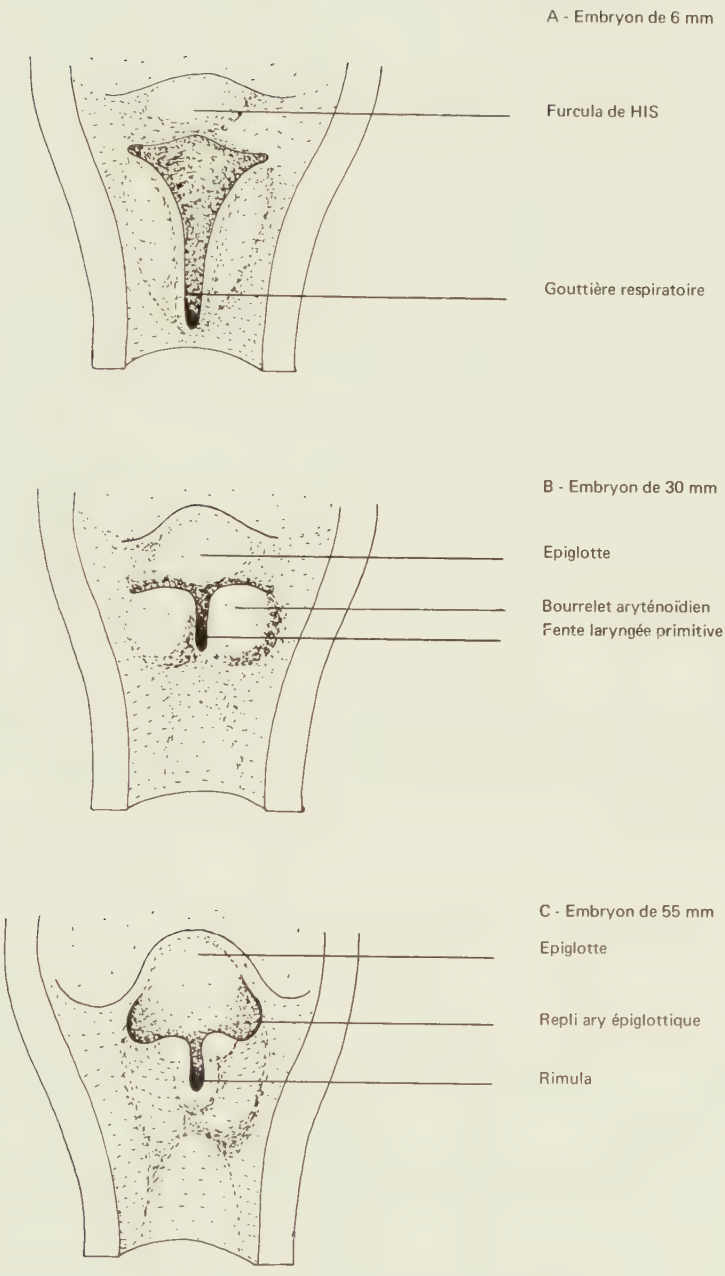


FIGURE 10 - Développement du larynx (d'après HAMILTON, BOYD et MOSSMAN)

titué, en fait, par une masse épithéliale pleine qui vient se loger à la partie supérieure du conduit respiratoire "comme un bouchon dans le goulot d'une bouteille". Ce bouchon ne laisse qu' un fin canal pharyngo-trachéal postérieur.

L'organisation du squelette et de la musculature du larynx va induire la progression et la canalisation du larynx. Cette charpente est d'origine branchiale : le cartilage thyroïde dérive, nous l'avons vu, du 4ème arc branchial. Aryténoïde et cricoïde dériveraient pour certains du 5ème ou du 6ème arc ; mais nous avons vu que, chez l'homme, ces arcs étaient d'existence bien discutable. Le cricoïde se développe à partir de deux centres latéraux qui vont fusionner d'abord à la partie ventrale puis à la partie dorsale (vers le 45ème jour). Ce n'est donc pas comme les classiques l'admettaient un premier anneau trachéal différencié mais une pièce anatomique bien particulière d'origine branchiale.

A la lumière de ces travaux s'explique la pathogénie des artrésies laryngées ou celle de la persistance d'une fente laryngée postérieure, la région cricoïdienne paraissant bien représenter un véritable centre inducteur pour la formation de la lumière laryngée.

L'ébauche de l'appareil ventriculo appendiculaire apparaît sous forme d'un bourgeon épithélial vers la fin du 2ème mois. Ce bourgeon va se canaliser secondairement, les anomalies de ce développement seront à l'origine de kystes congénitaux et de laryngocèles.

IV - CONSIDERATIONS ETIOPATHOGENIQUES

L'induction de l'embryogénèse normale est encore mal connue. Il n'est plus possible de voir dans l'ectoderme le "Tissu dictateur" comme le voulait STREETER. C'est surtout l'organisation du mésenchyme qui induit, par des processus de nature enzymatique, l'organogénèse. L'embryologie expérimentale l'a bien montré.

De nombreux auteurs se sont attachés à la recherche étiologique des malformations et l'on peut retenir des facteurs génetiques, métaboliques, infectieux ou toxiques.

- génétiques : la transmission familiale de certaines malformations est bien connue, celle du bec de lièvre par exemple. Depuis que l'on sait analyser avec facilité la carte chromosomique, on s'est penché de façon plus aiguë sur ce problème. Mais les études sont

encore trop parcellaires pour en tirer des déductions d'ordre général (GORLIN, PAPILLON, BERCHER et PSAUME).
- métaboliques : on incrimine le rôle de la dénutrition maternelle dans le déterminisme de rachitismes foetaux (?).
- infectieux : RAVINA vient d'en faire une étude dans la Presse Médicale. Il cite SEVER & WHITE. Pour ceux-ci 13 virus sont susceptibles de provoquer une infection ovulaire dans l'espèce humaine, ceux de la rubéole, de la rougeole, des oreillons, de l'influenza, des inclusions cyto-mégaliques, de l'herpès, du zona, de la variole, de la vaccine, de la poliomyélite, de la coxsackie B, de l'encéphalomyélite équine et de l'hépatite.
Ces mêmes auteurs considèrent que 5% de toutes les grossesses sont compliquées d'une infection virale. C'est dire l'importance de l'étiologie infectieuse dans la génèse des malformations.
- toxiques et notamment médicamenteuses. L'histoire malheureuse de la thalidomide est là pour nous le rappeler. On peut en rapprocher l'effet des *radiations ionisantes.*
Mais, comme l'écrit DUHAMEL, "le mécanisme même des malformations, c'est-à-dire la déviation du développement embryonnaire qui aboutit à leur constitution, reste encore mal connu".
Et finalement le *repérage chronologique* a plus d'importance que l'identité même du facteur tératogène. Tous les embryologistes sont, à l'heure actuelle, d'accord pour donner la primauté à cette notion. Elle seule peut rendre compte et du mécanisme et du devenir de l'action tératogène.

* * *

La complexité embryologique de l'extrémité céphalique rend bien compte de la multiplicité des malformations congénitales que l'on pourra y rencontrer. Mais nous verrons que ce schéma embryologique que nous venons de rappeler, pourtant bien classique maintenant, est encore loin d'expliquer clairement la génèse de nombre de ces malformations.

ANATOMIE

L'étude anatomique du "carrefour aérodigestif" (SEBILEAU) chez le nouveau-né n'a pas un but purement spéculatif *(figure 11)*.

Elle explique certaines particularités de la physiologie de la déglutition à cet âge. Surtout sa connaissance est indispensable pour l'endoscopiste ou le chirurgien et nous insisterons sur cet aspect du problème.

I Les particularités anatomiques du pharynx, du larynx, de la trachée et de l'oesophage du nouveau-né seront successivement envisagées.

I - LE PHARYNX

Chez l'homme, il est classique de le diviser en 3 étages, nasal, buccal et laryngé.

1° LE PHARYNX NASAL OU CAVUM
nous retiendra particulièrement.

Il est trés réduit chez le nouveau-né et n'atteindra une hauteur de un centimétre qu'à l'âge de deux ans. Son grand axe, contrairement à celui de l'adulte, est très près de l'horizontale et parallèle à l'étage antérieur de la base du crâne.

Il est classique de lui décrire 6 parois :

a) la paroi supérieure est tapissée par l'amygdale pharyngée de LUSCHKA. Un sillon médian antéro-postérieur, le récessus médian, la parcourt. Au fond de celui-ci s'ouvre parfois un petit diverticule, la bourse pharyngienne, considérée comme le résidu de la poche de RATHKE.

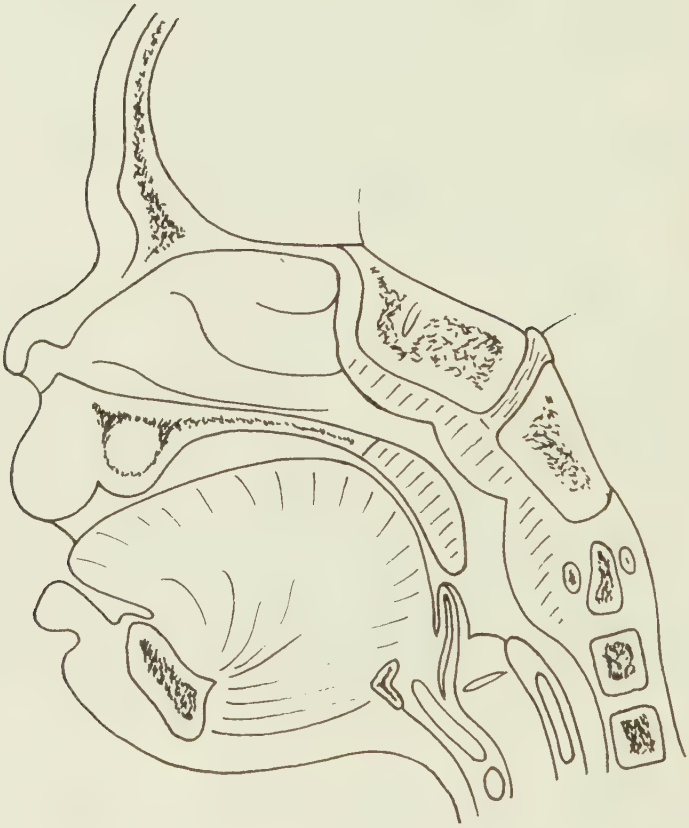


FIGURE 11 - Le "carrefour aéro-digestif" du nouveau-né.
Coupe sagittale (d'après SEBILEAU).

b) sur les parois latérales s'ouvrent les trompes d'EUSTACHE et en arrière de chacune d'elle se trouve la fossette de ROSENMULLER.

c) sa paroi antérieure se confond avec les orifices postérieurs des fosses nasales ou *choanes.*

GADOT dans sa thèse en fait une excellente description.

Il ne s'agit pas d'un orifice banal, comme le décrivent les anatomistes classiques, mais d'un véritable canal infundibuliforme (MOURET et CAZEJUST), en sablier (ESCAT), auquel on peut décrire 4 parois osseuses :

- supérieure, formée par l'aileron du vomer en dedans, l'apophyse sphénoïdale du palatin et la base de l'aile interne de l'apophyse pterygoïde en dehors.
- inférieure, formée par la lame horizontale du palatin.
- externe, formée par la lame verticale du palatin.
- interne, formée par la partie postérieure du vomer.

Ce cadre osseux est revêtu d'une fibromuqueuse, muqueuse pituitaire et périoste étant à ce niveau fortement unis.

A la naissance le défilé choanal a une forme sensiblement circulaire ; le diamètre vertical est de 7 mm environ et le diamétre transversal de 6 mm environ.

Mais le développement antéro-postérieur de la choane, qui suit en cela les autres diamètres sagittaux de la face, est très en avance par rapport aux autres diamètres verticaux et transversaux. Cette morphologie est encore accentuée par le fait qu'à la naissance le bord postérieur du vomer est très oblique, à 30 á 40 degrés sur l'horizontale, prolongeant en quelque sorte le défilé choanal en haut et en arrière dans une partie du rhinopharynx..

Après la naissance, les deux diamètres, vertical et transversal, croissent progressivement à peu près parallèllement, pour atteindre vers 6 mois ou un an les dimensions de 8 à 10 mm verticalement et 7 à 9 mm transversalement.

Chez l'adulte on obtiendra finalement un canal ovalaire court d'avant en arrière à grand axe vertical dont le diamètre transverse minimum aura environ 13,5 mm. C'est à son niveau que se font la plupart des atrésies, bien en avant de l'orifice choanal des anatomistes classiques.

d) la paroi inférieure du cavum est représentée par le voile du palais. PINSON l'a bien étudié sur des films de radiocinéma ou des radiographies de profil du pharynx de nombreux nouveaux-nés. "Le nourrisson a un voile membraneux énorme par rapport à celui de l'enfant. Ce voile, épais, long, lourd, tombe verticalement dans le pharynx jusqu'à la hauteur de l'épi-

glotte". Il vérouille trop complètement la cavité buccale en arrière et oblige le nouveau-né à une respiration exclusivement nasale.

2° L'OROPHARYNX

est chez le nouveau-né de dimensions fort modestes. Les amygdales palatines paraissent relativement énormes. Avec l'amygdale pharyngée, elles forment le classique anneau lymphatique de WALDEYER.

PINSON note que la base de la langue regarde directement en arrière et surtout que, radiologiquement, sur un cliché sans préparation, de profil, le sillon glosso-épiglottique se projette normalement un peu en arrière et en dessous de l'angle de la machoire. Nous verrons toute l'importance de cette remarque dans l'étiopathogénie des stridors congénitaux.

3° L'HYPOPHARYNX

Est lui aussi de petite taille. Les deux sinus piriformes sont à peine dessinés. A sa partie antéro-supérieure s'ouvre le vestibule laryngé. Il se continue en bas dans l'oesophage.

II - LE LARYNX

1° SITUATION

Chez le nouveau-né le larynx est beaucoup plus haut que chez l'adulte, son bord inférieur passe par la 4ème vertèbre cervicale. Il est si haut dans la cavité pharyngée que, bouche ouverte, on découvre l'épiglotte en arrière de la langue. Il semble même que cette situation soit un véritable obstacle anatomique à la respiration buccale du nouveau-né comme le fait remarquer notre Maître le Professeur GARCIN.

Il descendra progressivement et chez l'adulte son bord inférieur passera par la 6ème vertèbre cervicale. SEBILEAU pense que c'est la station verticale qui est le primum movens de cet abaissement.

2° MORPHOLOGIE *(figure 12)*

L'Epiglotte couchée, en oméga, est la caractéristique principale du larynx infantile. Les replis ary-épiglottiques paraissent plus élevés, d'autant que les cartilages aryténoïdes sont proportionnellement beaucoup plus développés que chez l'adulte (HOLLINGER). Le vestibule laryngé paraît, ainsi, très réduit.

Les cordes vocales sont en règle faciles à voir car elles débordent largement en dedans les bandes ventriculaires susjacentes. "On voit deux petits épaississements de coloration blanchâtre presque nacrée qui se détachent de chacune des facettes de la logette thyroïdienne, se portent

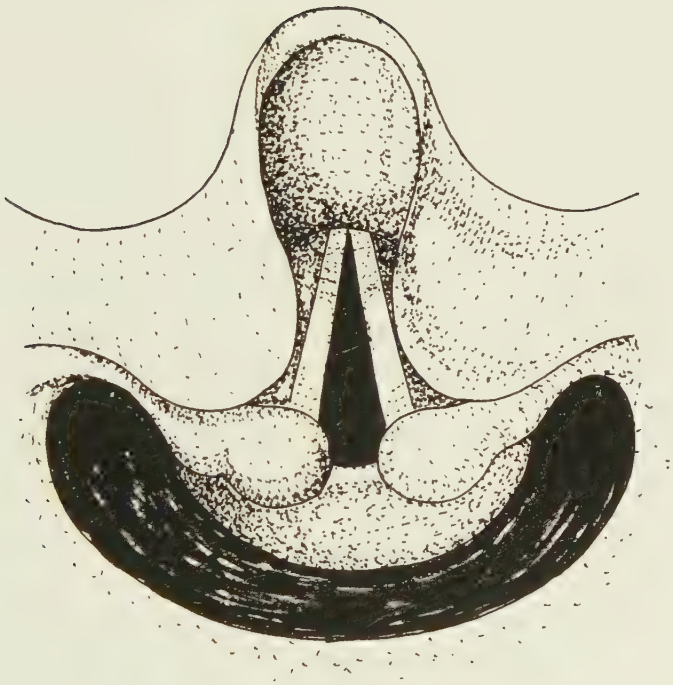


FIGURE 12 - Image laryngoscopique chez le nouveau-né.

en dehors et en arrière et s'insèrent sur l'apophyse vocale du cartilage aryténoïde". (PIQUET et TERRACOL).

L'hypolarynx, compris entre bord inférieur des cordes vocales en haut et bord inférieur du cartilage cricoïde en bas est déjà bien formé chez le nouveau-né et mesure à peu près la moitié du larynx. Il est classique de lui considérer deux segments .

- le supérieur, c" " zone haute "' de la jonction laryngotrachéale, est formé par la face inférieure des cordes vocales en avant et par la face inférieure des apophyses vocales en arrière. Ce segment varie sous l'action de la respiration et de la phonation.

- l'inférieur, "zone basse" de la jonction laryngo-trachéale, formé par l'anneau cricoïdien, est, lui, cylindrique et rigide.

3° DIMENSIONS

"Ches le nouveau-né le volume du larynx égale le tiers de celui d'une femme adulte. Il se développe jusqu'à l'âge de 3 ans, puis il ne se modifie pas jusqu'à l'âge de 12 ans, période du début de la puberté" (PIQUET et TERRACOL).

Nombreux sont les auteurs qui se sont attachés à préciser les dimensions du larynx infantile, et ceci dans un double but : préciser les dimensions d'un bronchoscope qui puisse passer sans être traumatisant et déterminer les limites du cadre des sténoses congénitales du larynx.

SAPPEY estime la distance commissure antérieure - milieu de la commissure postérieure à 7 à 12 mm. Cela semble bien excessif et dû au fait que ces mesures sont cadavériques.

In vivo, TUCKER l'estime à 6 mm, WILSON à 5,5 mm.

HOLLINGER s'est récemment encore penché sur ce problème. La distance commissure antérieure - commissure postérieure est, pour lui, de 7 mm. Les bases des apophyses vocales des aryténoïdes sont distantes de 4 mm en abduction complète. Ainsi "l'aire glottique" est normalement de 14 mm2. Si un oedème de 1 mm se développe sur chacun des éléments qui limitent la glotte, cette surface n'atteindra plus que 5 mm2. C'est dire le retentissement fonctionnel qu'aura la moindre réaction oedémateuse glottique.

De toute façon, tous ces auteurs sont d'accord pour admettre que 4 mm de distance entre commissure antérieure et commissure postérieure représentent déjà une sténose laryngée.

4° STRUCTURE

La muqueuse qui tapisse le larynx repose sur un chorion très lache qui se laisse facilement distendre, particulièrement dans la région sous-

glottique.

Cette muqueuse est extrêmement riche en éléments lymphoïdes, notamment au niveau des replis ary-épiglottiques et dans le système ventriculaire. FRAENKEL a même pu parler de véritable "tonsille laryngée".

Enfin *l'hypolarynx est une zone hyperesthésique et réflexogène.* Toute excitation de cette zone entraîne une contracture spasmodique de la glotte en même temps que des secousses synergiques du diaphragme (VARIOT et GLOVER).

III - LA TRACHEE

Très vulnérable chez le jeune enfant, ses dimensions sont très réduites et difficiles à préciser car variables selon que l'on considère une trachée prélevée sur le cadavre et une trachée in vivo (et même in vivo cette appréciation reste difficile en raison des variations lors des mouvements respiratoires).

1° LA LONGUEUR
est ainsi très diversement appréciée.

- pour HALL (à l'autopsie)
  - naissance 3,8 cm
  - 2 à 3 mois 4 cm
  - 3 à 6 mois 4,2 cm
  - à 12 mois 4,3 cm
  - à 18 mois 4,5 cm
- pour MOUNIER-KUHN
  - naissance 5,5 cm
  - 6 mois 6,5 cm
  - 1 an 7 cm
  - 18 mois 8 cm
- pour FEARON et WHATEN (chez l'enfant vivant)
  - naissance à 3 mois 5,7 cm
  - 3 à 6 mois 6,7 cm
  - 6 à 12 mois 7,2 cm
  - 12 à 18 mois 8,1 cm

2° LE CALIBRE
est, par contre moins variablement apprécié :

- pour HALL (sur le cadavre)
  - naissance 6 mm
  - 18 mois 8,8 mm

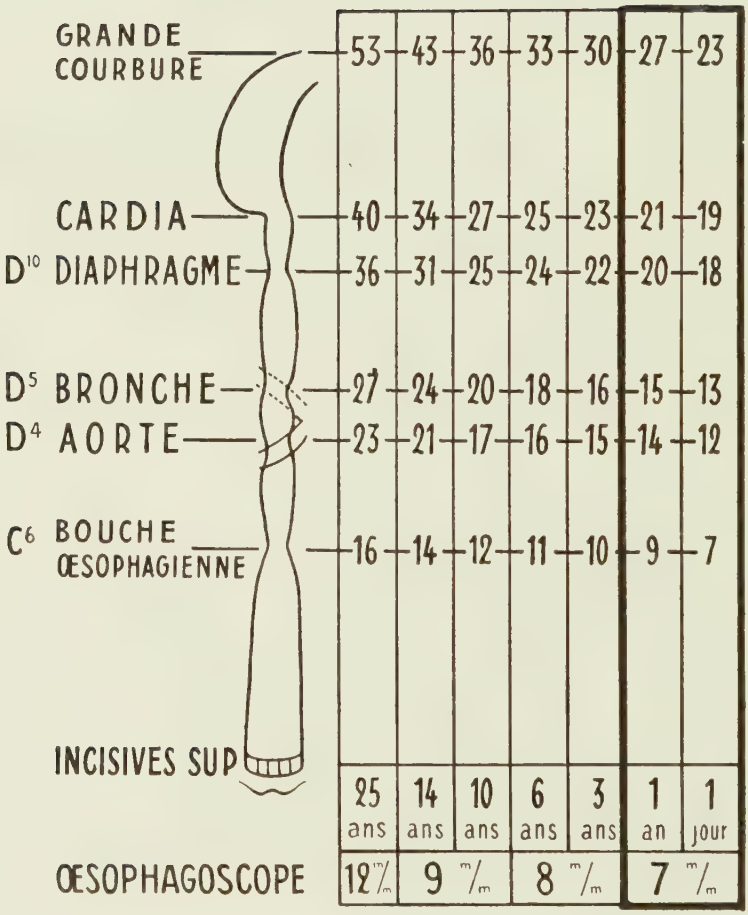


FIGURE 13- La carte oesophagienne de CHEVALIER-JACKSON.

- pour MOUNIER-KUHN
  - naissance 6 mm
  - 4 mois 7 mm
  - 15 mois 8 mm
  - 2 ans 9 mm

Ces dimensions sont donc très petites et l'ensemble de "l'espace mort" est apprécié à 2 ml/kilo de poids.

Enfin ces dimensions sont indispensables à connaître si l'on veut adapter correctement le calibre des canules de trachéotomie ; de 1 à 4 ans on aura le choix entre les canules n° 000 à n° 0.

IV - L'OESOPHAGE

L'oesophage du nouveau-né est "un peu court, assez large, un peu atone ; il se laisse distendre avec facilité" (MOUNIER-KUHN), et "rappelle le méga-oesophage de l'adulte" (AUBIN).

Le cardia n'est pas continent et l'on sait la banalité des régurgitations à cet âge.

CHEVALIER-JACKSON a établi une "carte" comparative des dimensions de l'oesophage selon l'âge, maintenant bien classique *(fig. 13)*.

* * *

EN RESUME, le carrefour aérodigestif est de dimension fort modeste chez le nouveau-né.

Le barrage lingual en avant, la situation très haute du vestibule laryngé, rendent la respiration nasale seule possible à cet âge.

PHYSIOLOGIE

C'est MAGENDIE, précédé d'ailleurs par HEUERMANN en 1753, qui a proposé en 1836, le schéma maintenant bien classique des 3 temps successifs de la déglutition : buccal, pharyngien et oesophagien, en insistant sur l'étroit enchaînement qui les relie.

Par la suite cette description a été simplement précisée, tel le rôle du muscle cricopharyngien ou les particularités du mécanisme de commande neurologique (ARLOING, MELTZER, CHAUVEAU, MOSSO).

En 1898, CANNON étudie la progression d'un bol alimentaire opaque en radioscopie. Mais c'est surtout BARCLAY en 1930 et en 1936 qui en fait une description radiologique "fascinante", à laquelle se réfèrent tous les traités de physiologie et de radiologie.

JANKER en 1936 introduit le radiocinéma. L'analyse image par image de la progression du bol devient ainsi possible, technique particulièrement intéressante chez le nouveau-né d'autant qu'elle diminue considérablement les dangers de la radiographie.

Depuis, de très nombreux auteurs se sont penchés sur la physiologie de la déglutition. Il n'est pas dans notre propos d'en faire une étude exhaustive.

FARRIAUX, dans sa thèse très documentée et dans une série d'articles inspirés par l'école lilloise de Pédiatrie, en fait une remarquable synthèse, insistant sur les particularités de la déglutition chez le nouveau-né. Nous nous y référerons constamment au cours de ce chapitre.

Comme chez l'adulte on peut décrire 3 temps successifs à la déglutition du nouveau-né. Mais alors que chez l'adulte le temps buccal est volontaire, le temps pharyngien et le temps oesophagien sont réflexes, chez le nouveau-né toute la déglutition est automatique.

I - LES TROIS TEMPS DE LA DEGLUTITION

Les phénomènes mécaniques de la déglutition apparaissent dès le 4ème mois de la vie in utero comme le montrent bien, expérimentalement l'injection de colorants dans la poche amniotique (ROSA) et cliniquement la constatation d'un hydramnios dans les atrésies digestives.

1° LE TEMPS BUCCAL

commence par la succion (ou tétée) seul moyen d'alimentation pour le bébé pendant de longs mois.

Trois théories ont été proposées pour expliquer le passage du lait du sein maternel dans la bouche.

- Théorie de la succion :

La bouche du nouveau-né joue le rôle d'une pompe aspirante.
La cavité buccale est fermée en avant par les lèvres appliquées fermement à la peau du mamelon maternel, en arrière par la contraction des muscles de l'isthme du gosier et par l'abaissement du voile qui vient s'appuyer sur la face dorsale de la langue.
L'aspiration est produite par la langue qui se replie en arrière, jouant le rôle d'un piston et par les mouvements alternés du maxillaire inférieur.
La dépression ainsi crée peut atteindre 200 mm Hg pour GUNTHER.

- Théorie de la pression alternative :

C'est le mamelon qui est aspiré par le nouveau-né et non le lait.
Le pincement rythmique du mamelon entre lèvres et gencives et son étirement entre langue, repliée en gouttière à concavité supérieure et palais, assure la vidange des canaux galactophores.

- Théorie du réflexe de jaillissement :

Cette sensation d'écoulement est perçue de façon douloureuse par la mère. Mais ce réflexe n'apparaît pas immédiatement (plus de 3 semaines pour une primipare, au moins 1 semaine pour une multipare).
Déclenché par la pression du mamelon, il est facilement inhibé par de multiples mécanismes (émotions, douleurs...). Il disparaît peu après le sevrage.

Il semble bien que chacune de ces 3 théories ait une part de vérité, le rôle principal étant dévolu à la pression alternative comme le montrent les études radiocinématographiques (ALDRAN).

2° LE TEMPS PHARYNGIEN

a) l'ouverture du pharynx

se fait grace à l'écartement progressif du voile et de la langue.

Le voile se redresse et de vertical tend à devenir horizontal. Ce mouvement d'horizontalisation est d'amplitude beaucoup plus faible chez le nouveau-né que chez le grand enfant en raison de la forte inclinaison de la base du crâne et du volume des végétations adénoïdes (qui diminuent d'autant le volume cavaire).

La base de la langue s'abaisse et se meut en avant, en même temps que sa pointe s'élève.

Les amygdales ont aussi leur rôle. Elles limitent la propagation du bol vers l'arrière et habituellement, celui-ci n'atteint pas la paroi postérieure du pharynx. Elles canalisent donc le bol et jouent un rôle primordial dans la régulation de la voie aérienne lors de la déglutition ; nous y reviendrons.

b) la traversée du pharynx

Le bol, propulsé en arrière par le déplacement de la langue, passe de la bouche dans le pharynx. Il emprunte alors les replis glosso-épiglottiques et les sinus piriformes, qu'un mouvement du larynx en haut et en arrière a ouverts, et gagne la bouche et l'oesophage.

L'orifice laryngé se ferme alors que le bol s'accumule dans l'hypopharynx. L'épiglotte s'abaisse en bas et en arrière en un mouvement de génuflexion (FARABEUF) mais, comme chez le grand enfant, son rôle est très accessoire.

La glotte ne sera fermée que lorsque le bol sera "chassé" du pharynx dans l'oesophage. Le réflexe tussigène "chien de garde" du larynx (MOUNIER-KUHN), vient compléter cette protection de l'arbre respiratoire. Mais à cet âge il est beaucoup moins prompt que chez le grand enfant, expliquant ainsi la relative fréquence des fausses routes alimentaires chez le nouveau-né. NEGUS pensait même que, comme chez les herbivores, l'occlusion laryngée n'était pas nécessaire. En fait, chez l'homme, cette fermeture se fait.

Le bol est finalement chassé du pharynx par un mouvement de "stripping" de la paroi pharyngée postérieure.

L'étude radiologique a montré que ce mouvement se traduisait par une indentation qui parcourt la paroi postérieure derrière le bol. Ce n'est qu'en dessous du cartilage thyroïde que les parois latérales participeront à ce mouvement de stripping grâce à la contraction du muscle constricteur inférieur.

c) la fin du temps pharyngien
est annoncée par la séparation des deux machoires et l'abaissement de la langue, qui continue cependant à comprimer légèrement le mamelon jusqu'à ce que la queue du bol soit arrivée dans l'hypo-pharynx.

Finalement le mamelon n'est plus comprimé, la langue et le maxillaire inférieur sont abaissés, le voile est redescendu et la cavité buccale est à nouveau close par l'apposition du voile sur la langue.

Les voies aériennes s'ouvrent dès que le bol est propulsé dans l'oesophage, le cavum par l'abaissement du voile et le larynx par l'ouverture de la glotte et le relèvement de l'épiglotte.

Quant aux lèvres, toujours appliqués sur le mamelon, elles s'écartent légèrement pour faciliter le remplissage des sinus galactophores.

La voie nasale est donc la seule à être utilisée pour la respiration durant toute la durée d'une "tétée". La protection de la paroi postérieure du pharynx par les amygdales participe ainsi à la bonne perméabilité de la voie respiratoire.

3° LE TEMPS OESOPHAGIEN

Le bol va être propulsé dans l'oesophage par une onde péristaltique mais, comme chez le grand enfant ou chez l'adulte, si un second bol est rapidement dégluti l'onde péristaltique déclenchée par le premier va être inhibée.

GRYBOSKI (cité par FARRIAUX) a constaté que l'onde péristaltique, primaire ou secondaire, n'a pas de particularité chez le nouveau-né. Sa vitesse est, dès la deuxième semaine, de 2 à 4 cm/seconde, sa durée de 2 à 6 secondes ; les pressions varient entre 15 et 50 mm Hg.

A cet âge les sphincters oesophagiens sont encore peu développés. Le sphincter supérieur, cricopharyngien, ne mesure que 0,5 à 1 cm (contre 3 cm chez l'adulte) et son tonus reste extrèmement faible durant les 5 premiers jours. De même, le bas oesophage n'aura un tonus appréciable qu'après le 6ème jour.

Ceci explique de façon évidente la facilité de la régurgitation chez le nouveau-né.

II - PHYSIOLOGIE NERVEUSE DE LA DEGLUTITION

Chez le grand enfant et l'adulte, le temps buccal est volontaire. Ce n'est que lorsque le bol alimentaire arrive au contact de la zone de WASSILIEF (face antérieure du voile du palais) que la déglutition devient indépendante de la volonté.

Chez le nouveau-né elle est entièrement réflexe.

Il nous faut donc étudier l'arc de ce réflexe, c'est-à-dire :

- les voies sensitives
- le centre
- les voies motrices
- son mécanisme enfin.

1° LES VOIES SENSITIVES

La succion est déclenchée par l'excitation par le mamelon maternel du bourgeon médian de la lèvre supérieure, innervé par le nerf maxillaire supérieur, branche du trijumeau.

Quant à l'enchaînement des temps pharyngiens et oesophagiens il semble se faire, comme chez le grand enfant, par l'excitation de la zone de WASSILIEF, sous la dépendance elle aussi du maxillaire supérieur (et pour certains comme BINET qui élargissent cette zone de WASSILIEF au voile du palais à la base de la langue, au vestibule laryngé et à la face postérieure du pharynx, sous la dépendance aussi du laryngé supérieur, branche du X, et du glosso-pharyngien).

2° LE CENTRE DE LA DEGLUTITION

Depuis les expériences de destructions localisées (MARCKWALD puis KRONECKER) son existence est admise par tous.

Il est situé dans le plancher du 4ème ventricule juste au-dessous du centre respiratoire.

3° LES VOIES MOTRICES

sont représentées par les nerfs moteurs :

- de la langue (grand hypoglosse)
- des muscles sus-hyoïdiens (maxillaire inférieur, branche du Trijumeau sauf pour le génio-glosse innervé par le XII)
- du voile (pneumogastrique sauf pour le péristaphylin externe innervé par le maxillaire inférieur)
- du pharynx et du larynx (IX, X et XI)
- de l'oesophage (X).

4° MECANISME

Comment expliquer que l'excitation de la zone réflexogène déclenche toute la série des mécanismes de la déglutition ?

On se rattache à la classique *théorie du clavier central* de CHAUVEAU et MOSSO, l'excitation initiale donnant des réponses coordonnées dans un ordre immuable. Mais il ne s'agit là que d'une théorie.

PINSON fait justement remarquer que l'innervation motrice est en fait mal précisée, notamment pour le voile et le pharynx, et il est vraisemblable que ces différents groupes musculaires aient une innervation multiple. Il conclue : "Nous avons été amenés à admettre qu'il y avait une

finalité dans l'innervation des muscles pharyngiens. Lorsqu'ils sont sollicités pour une fonction différente, ils reçoivent leurs influx par un nerf différent". Le plus grand danger n'est donc pas tant la paralysie de ces muscles que leur manque de coordination, facteur de trouble de la déglutition. MOUNIER-KUHN insiste sur la notion d'acquisition de ce réflexe : "il y a chez le nouveau-né un apprentissage de la déglutition, une éducation des réflexes et de la coordination des temps successifs... Cela s'applique spécialement aux prématurés".

Quoiqu'il en soit le réflexe de préhension avec les lèvres du mamelon est très archaïque et l'on sait la valeur séméiologique que les neurochirurgiens lui attribuent depuis CLOVIS VINCENT.

* * *

Ainsi, si la description des temps successifs de la déglutition chez le nouveau-né a pu bénéficier de l'analyse que permet la radiocinématographie, il persiste encore nombre d'inconnues sur son déterminisme neurologique.

Rappelons, pour conclure, les grandes particularités de la déglutition du nouveau-né :

- le bol alimentaire est exclusivement liquide
- elle commence par le phénomène de la succion
- elle se fait en position presque couchée
- elle nécessite une perméabilité parfaite des voies aériennes supérieures
- elle est, enfin, entièrement réflexe.

DEUXIÈME PARTIE

LE BILAN

Le nouveau-né atteint d'un trouble de la déglutition n'arrive qu'en "seconde main" au laryngologiste.

Un certain nombre de données essentielles ont déjà été réunies par les pédiatres et les radiologues. Il nous faut donc, d'abord, en dresser un bilan. Sans entrer dans une étude exhaustive de l'observation du nouveau-né, nous en rappellerons les grandes lignes.

Ce que l'on demande au laryngologiste, c'est essentiellement un bilan endoscopique et nous analyserons en détail les modalités de ces examens. Laryngoscopie directe, trachéobroncoscopie et oesophagoscopie posent en effet à cet âge des problèmes techniques bien particuliers.

Enfin, avant de dresser le long catalogue des étiologies possibles, il faut rappeler les grandes règles de la réanimation du nouveau-né : l'endoscopie fine, difficile, ne peut se concevoir que chez un malade préparé, correctement rééquilibré sur le plan humoral et sur le plan respiratoire.

* * *

LES DONNEES DEJA REUNIES

Nous resterons volontairement très schématique. Il ne s'agit là que d'un canevas pour l'étude des troubles de la déglutition et non d'une enquête détaillée clinique et radiologique.

I - L'OBSERVATION PEDIATRIQUE

Le pédiatre dresse un inventaire fonctionnel, anamnestique et physique dont il importe de connaître les principales étapes.

1° L'INTERROGATOIRE :

de la famille et du personnel soignant va réunir les signes d'appel et l'anamnèse.

a) Les signes d'appel méritent une analyse précise :

- soit l'absence totale de succion et de déglutition,
- soit succion normale avec déglutition impossible. Bien souvent c'est simplement la durée du repas qui est particulièrement longue,
- soit déglutition possible mais fausses routes nasales ou trachéo-bronchiques discrètes à chaque tentative d'alimentation, avec toux et accés de cyanose.
- soit enfin détresse respiratoire grave par inondation de l'arbre respiratoire dont l'origine ne pourra être élucidée qu'après réanimation médicale.

b) L'étude des antécédents :

- antécédents familiaux et place de l'enfant dans la fratrie,
- circonstances de la grossesse (et les diverses agressions subies par la mère durant cette période).
- déroulement de la période prénatale : souffrance foetale, traumatisme obstétrical, souffrance néo-natale, notion d'hydramnios,

- âge du foetus à la naissance et son poids,
- enfin, nous l'avons déjà esquissé, son comportement lors des premières tentatives d'alimentation.

2° L'EXAMEN CLINIQUE s'attache particulièrement aux points suivants :

a) la recherche d'autres anomalies morphologiques devra être soigneuse car l'on connait la fréquence des polymalformations.

b) le comportement neurologique peut, depuis les travaux de Virginia APGAR, être rapidement chiffré. Mais ce "score" d'APGAR, très répandu chez les obstétriciens grâce à sa facilité d'application, doit être complété par un score neurologique (tonus et réflexes archaïques) *(figure 14).*

- *Le score d'APGAR :*

60 secondes après la sortie du nouveau-né de la filière génitale, on apprécie par la simple inspection (sauf pour le rythme cardiaque) cinq critères qui sont chacun chiffrés de 0 à 2 :

- rythme cardiaque,
- réponse aux excitations,
- respiration,
- tonus musculaire global,
- coloration cutanée.

Dans la majorité des cas, un indice initialement bas s'améliore rapidement entre la 1ère et la 5ème minute (rôle majeur de l'hypercapnie). Un indice qui reste bas au dela de la 15ème minute peut être interprété comme un élément de facheux pronostic.

Mais un indice élevé n'est pas forcément la garantie d'une excellente évolution (possibilité d'une hémorragie cérébro-méningée secondaire par exemple).

Il a donc une valeur "collective", statistique, très intéressante. Mais sur le plan individuel il n'est qu'un critère d'indication, certes facile à suivre, mais qui doit être toujours complété par :

- *Le score neurologique* qui analyse tonus et réflexes archaïques :
  - tonus latéral de la tête
  - signe de MORO
  - recherche du grasping (à la main et au pied)
  - redressement de la marche.

c) l'étude du trouble de la déglutition au repos ne recueille que des signes indirects :

Il faut apprécier l'importance d'une éventuelle cyanose, d'une dyspnée, d'une hypersialorrhée, d'un encombrement laryngo-trachéal, du

A. SCORE D'APGAR

SIGNES	0	1	2
Rythme cardiaque	Absent	100	100
Respiration	Absente	Irrégulière	Bonne
Tonus musculaire global	Absent	Médiocre	Bon
Coloration tégumentaire	Pâle ou cyanosé	Extrémités cyanosées	Normale
Réponse aux excitations	Absente	cri	cri vigoureux

B. SCORE NEUROLOGIQUE

Déglutition	Absente	Médiocre	Bonne
Tonus latéral de la tête	Absent	Médiocre	Bon
Moro	Absent	Médiocre	Bon
Grasping	Absent	Médiocre	Bon
Redressement de la marche	Absent	Médiocre	Bon

TOTAL IDEAL	20

FIGURE 14 - Score Neurologique

cri enfin. Puis pendant une tentative d'alimentation, toujours très prudente, à la cuillère, avec du sérum physiologique en très petite quantité, on peut analyser les modalités du trouble de la déglutition : présence ou non de succion, présence ou non de fausses routes, simple allongement de la durée du repas... Mais, il faut bien le dire, cet examen est de peu d'intérêt et cède le pas à la radiologie.

Enfin deux gestes très simples devraient être systématiquement pratiqués chez tout nouveau-né :

- la recherche d'une atrésie choanale fortement suspectée par l'absence de buée expiratoire au miroir de GLATZEL et confirmée par le cathérisme des fosses nasales avec une sonde molle de 6 à 9 de la filière Charière : normalement celle-ci doit passer sans difficulté dans le pharynx.
- et surtout la recherche d'une atrésie oesophagienne, dont le diagnostic précoce est le meilleur critère de pronostic : normalement une sonde oesophagienne n° 14 pas trop molle doit gagner l'estomac sans résistance.

II - LA PLACE DE LA RADIOLOGIE

"La place de la radiologie dans les troubles de la déglutition du nouveau-né se situe à trois niveaux ; elle peut être :

- modeste, confirmant simplement l'existence de troubles déjà signalés par la clinique et rendus évidents par l'examen O.R.L. C'est le cas de l'imperforation choanale par exemple.
- confirmative mais cependant très utile dans l'atrésie oesophagienne.
- déterminante dans certains cas où tout repose sur elle, par exemple les malformations des arcs aortiques comprimant l'oesophage.

Elle ne doit jamais être nuisible et nous verrons que certains gestes doivent être proscrits". (Mme JOUVE).

Nous allons en analyser la technique et les résultats.

1° LES PROBLEMES TECHNIQUES

que pose le bilan radiologique d'un trouble de la déglutition chez un nouveau-né touchent aux conditions de réalisation, à l'appareillage, à la prise des clichés.

a) L'apnée et une immobilité parfaite sont difficiles à obtenir. Il faut savoir profiter des périodes cycliques de "sommeil foetal" que présente encore l'enfant à cet âge. On peut s'aider de moyens de contention (classique roue d'AIME, ou culotte de toile) qui maintiennent l'enfant suspendu verticalement. Surtout il faut utiliser un appareillage qui permette un temps de pose extrêmement court ; c'est là un élément capi-

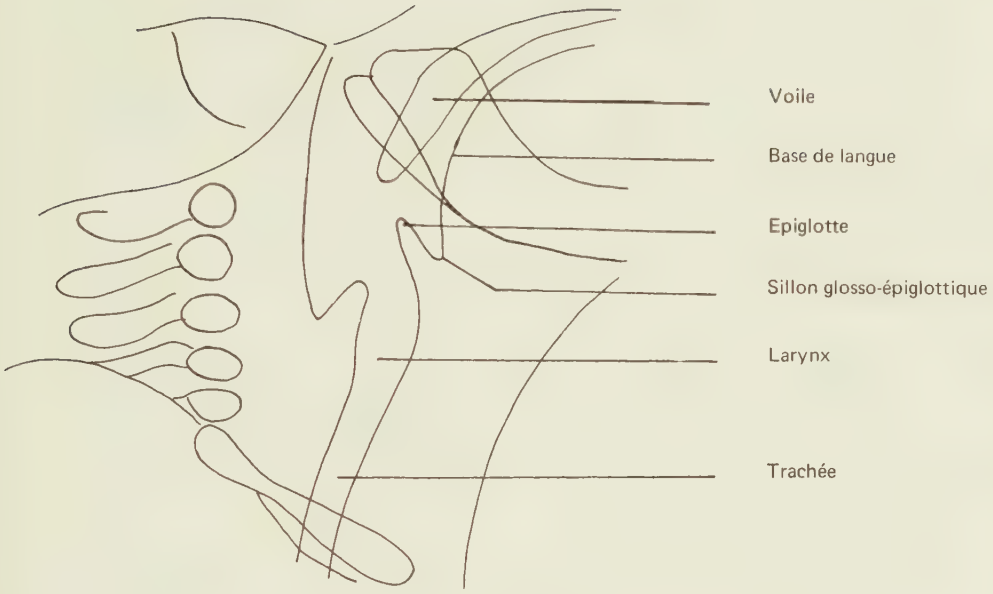


FIGURE 15 - Image radiologique du pharynx de profil sans préparation

tal. Nous allons y revenir.

Enfin le radiologiste doit avoir présent à l'esprit le tableau clinique : il doit savoir orienter son examen sur un temps précis de la déglutition, "encore que toute la déglutition doive être examinée à tous les niveaux pour choisir le produit de contraste adéquat et son mode d'administration, pour choisir la méthode d'examen la plus rapide et la plus efficace". (Mme JOUVE).

b) L'appareillage doit être suffisamment puissant pour permettre un temps de pose très court. C'est dire la nécessité absolue de faire ces clichés dans le Service de radiologie et non au lit du malade avec un appareil portatif de puissance insuffisante.

Ainsi les constantes ne devront pas dépasser un temps de pose de 1 à 2 centièmes de seconde. Un bon contraste est obtenu avec une pénétration de 70 à 80 Kv sous une intensité importante. L'emploi d'une grille ou d'un potter n'est pas utile. En revanche, les clichés doivent être fortement diaphragmés.

c) La prise des clichés.

Le "débrouillage" est obtenu par les grands clichés thoraco-abdominaux de face et de profil strict, en position verticale, véritable "fiche signalétique" du nouveau-né.

Bien interprétés et "médités", ils montrent tout le laryngopharynx, la trachée, la ventilation des champs pulmonaires, la silhouette cardio-vasculaire, la répartition des gaz abdominaux (normalement déglutis).

Eventuellement une coupe tomographique du thorax de profil sera utile, permettant de visualiser une fistule oesotrachéale (DEFRENNE).

L'étude radiologique de la déglutition proprement dite peut alors être entreprise.

- Un cliché sans préparation de la région bucco-cervicale de profil est d'abord pratique. PINSON a justement fait remarquer que normalement, sur ce cliché, le sillon glosso-épiglottique se projette un peu en arrière et au-dessous de l'angle de la machoire.
  A la moindre suspicion de glossoptose on refera ce cliché en procubitus *(figure 15)*.
- On peut ensuite pratiquer des clichés avec produit de contraste en radiographie mais surtout en cinématographie, après avoir formellement éliminé la possibilité d'une atrésie oesophagienne (le passage du produit de contraste dans les bronches surviendrait immanquablement et constituerait la source de complications bronchopulmonaires graves de la cure chirurgicale).
  La baryte est à proscrire - BERAUD et ses collaborateurs ont rap-

FIGURE 16 - Calques de Radiocinéma
A - Temps buccal

B

FIGURE 16 - Calques de radiocinéma
B - Temps pharyngé

FIGURE 16 - Calques de radiocinéma
C - Temps oesophagien

porté l'évolution d'un "barytome" pulmonaire chez un nourrisson. Le lipiodol est maintenant bien surclassé par l'HYTRAST (produit résorbable, mélange de dérivés de la di-iodo 3-5 pyridone 4 et de carboxy-méthyl-cellulose en suspension aqueuse).

On l'administre à la cuillère à café, sucré, l'enfant étant couché sur le côté. Si tout se passe sans problème, on peut alors administrer un biberon de produit opaque tiédi et sucré.

On pratique ainsi des clichés

- pour la cavité buccale et le pharynx : de profil car les faces sont difficiles à interpréter en raison de la brièveté du cou du nouveau-né,
- pour l'oesophage et la jonction oeso-gastrique de 3/4 surtout en O.A.D.

Le radiocinéma enfin constitue actuellement le procédé de choix. FARRIAUX, dans sa thèse et dans un article de la Presse Médicale de 1964, en a bien précisé les modalités et tout l'intérêt qu'on peut en retirer. Pris à une cadence de 30 images par seconde environ, en 16 mm, les clichés peuvent ensuite être très facilement analysés, image par image au besoin.

2° LES RESULTATS

Ainsi sont réunis toute une série de clichés dont l'analyse pourra être calmement méditée.

Sur la figure 16 sont rassemblés des calques d'images radio-cinématographiques des différents temps de la déglutition normale chez un nouveau-né.

Mais tous ces examens et surtout le radiocinéma, doivent toujours s'accompagner d'une étude critique de *dosimétrie*, malheureusement bien difficile, car elle dépend beaucoup des conditions d'examen (diaphragme, temps de scopie télévisée, cinépulse ou continu...). Il faut donc se fier à la compétence d'un radiologiste rompu à la pratique de ces examens chez le petit enfant. On ne saurait trop souligner les dangers de la radiologie à cet âge et P. ANDRE en a récemment brossé un tableau bien sombre.

* * *

Ainsi, le radiologue s'attachera à dépister l'organicité d'un trouble de la déglutition, travail délicat car les anomalies fonctionnelles sont fréquentes à cet âge et souvent trompeuses (BERAUD). Enfin de nombreuses causes peuvent entraîner un trouble de la commande neurologique de l'acte de déglutition (immaturité, hématome sous-dural...). JEUNE a même si-

gnalé la possibilité de fausses routes avec certains gastroplégiques utilisés chez des nourrissons "vomisseurs".

C'est dire, encore une fois, l'importance que l'on doit attacher au bilan clinique et au score neurologique.

LA PLACE DE L'O. R. L.

La part de l'O. R. L. dans l'étude d'un trouble de la déglutition chez un nouveau-né est majeure : lui seul a accès à la partie basse du carrefour aéro-digestif. Son rôle est donc essentiellement endoscopique et il lui importe de voir et de "bien voir" d'emblée.

Nous étudierons successivement :

- "la prise de contact" avec le petit malade,
- puis l'endoscopie avec ses grands principes, les problèmes soulevés par l'anesthésie, le matériel et les techniques employés, les incidents et les accidents qui peuvent survenir.

I - LA PRISE DE CONTACT

Après avoir pris connaissance de l'observation pédiatrique et des clichés radiologiques déjà pratiqués, le laryngologiste doit apprécier l'importance de l'éventuelle gêne respiratoire, le cri...

Les lésions évidentes seront rapidement reconnues par une simple *inspection faciale et bucco-pharyngée* : l'enfant correctement maintenu par un aide, l'opérateur bien éclairé par un miroir frontal pourra, avec un abaisse-langue, examiner la cavité buccale et l'oropharynx : bec de lièvre, division palatine, malformations de la langue ou du plancher, dysembryones pharyngés, posent, en règle générale, peu de problèmes diagnostiques.

Il faut souligner les dangers d'un geste pourtant encore utilisé parfois : *le toucher rhino-pharyngien.*

La technique en est très simple : le praticien maintient de sa main

gauche la tête du petit malade ; l'index droit recouvert d'un doigtier s'engage derrière le voile dans le cavum et identifie la dureté tranchante du bord postérieur du vomer, puis les choanes, les parois latérales et le toit du cavum, manoeuvre qu'il faut savoir exécuter rapidement "pour en atténuer l'allure aggressive et barbare" (HUSSON). Un léger saignement est habituel.

Les dangers de cette manoeuvre sont pourtant majeurs : MOUNIER-KUHN et PERSILLON ont rapporté deux cas de mort subite à la suite de ce geste (chez des nourrissons de 6 et 9 mois) et LEMARIEY écrit : "chez le nourrisson et le nouveau-né... le toucher rhinopharyngien* est interdit... certains nourrissons adénoïdiens tétaniques avérés ou latents présentent une tendance marquée au spasme glottique, à l'apnée, à la mort subite".

II - LES GRANDS PRINCIPES DE L'ENDOSCOPIE

a) "l'endoscopie chez l'enfant, est une : nous ne saurions admettre à cet égard l'autonomie d'un pneumologue, d'un spécialiste des voies digestives et d'un laryngologiste.. Même instrumentation, même technique opératoire, même entraînement visuel et manuel de l'opérateur, même esprit d'équipe de ses aides" (LEMARIEY), tout cela rend indispensable la réalisation, dans le même temps opératoire si possible, de tout le programme endoscopique que l'on se propose de pratiquer.

b) le carrefour aéro-digestif, surtout dans sa partie basse, est une zone exceptionnellement hyperesthésique et réflexogène. C'est souligner la nécessité :

- du calme de l'enfant examiné, que seule peut procurer l'anesthésie générale,
- de l'entraînement de l'opérateur, qui doit être rompu à l'emploi de son matériel endoscopique et capable d'identifier rapidement les anomalies non seulement morphologiques mais aussi cinétiques, qui sont souvent très difficiles à apprécier (stridor, paralysie laryngée...), sous peine de ne pouvoir tirer tout le profit de ces examens et de courir le risque de voir apparaître une inondation bronchique réflexe dans les suites opératoires immédiates.

c) enfin il faut pouvoir surveiller l'enfant à l'issue de ces examens, surtout si l'endoscopie a été difficile, se prolongeant anormalement ou donnant lieu à des manoeuvres thérapeutiques endobronchiques. C'est dire la né-

* NB - Le toucher pharyngien reste quand même un geste très utile comme complément au curetage des végétations. Il permet d'écraser les amas lymphoïdes péritubaires et cela sans danger puisque l'enfant est anesthésié.

cessité d'une salle de réanimation infantile où un personnel entraîné pourra assurer un nursing de tous les instants et une surveillance clinique et biologique rigoureuse.

Toutes ces précautions éviteront au mieux la survenue de complications.

III - L'ANESTHESIE

a) L'anesthésie générale a pendant longtemps été rigoureusement proscrite en matière d'endoscopie chez le nouveau-né (CHEVALIER-JACKSON, LEMARIEY). A cela deux raisons :

- d'une part les gestes endoscopiques sont le plus souvent rapides,
- d'autre part les possibilités de l'anesthésiologie étaient loin d'être dénuées de dangers.

Les progrès de cette spécialité ont permis d'adopter une attitude pratiquement inverse : le calme et la sécurité que procure l'anesthésie générale moderne ont permis d'élargir les indications de ces endoscopies et de pratiquer des manoeuvres thérapeutiques autrefois impensables.

L'anesthésie générale est donc largement employée par les modernes, même en cas de dyspnée marquée, tant que l'on se trouve devant un enfant qui lutte efficacement contre sa gêne respiratoire (d'ailleurs l'anesthésie générale réduit le plus souvent cette gêne).

Toutefois elle reste encore formellement interdite devant un enfant qui s'épuise.

Une endoscopie rapide sera alors pratiquée sans aucune anesthésie : dans quelques cas elle permettra d'agir immédiatement sur la cause de cette dyspnée, mais le plus souvent elle permettra de choisir entre une intubation immédiate ou une trachéotomie ; l'endoscopie détaillée ne sera faite qu'ultérieurement sur un enfant reposé et biologiquement rééquilibré.

Il faut donc savoir s'interdire toute endoscopie sous anesthésie générale faite "à la sauvette" chez un enfant dyspnéique et le principe de CHEVALIER-JACKSON reste encore valable : "Je tiens à dire que tout opérateur qui emploie une anesthésie générale chez un enfant en état de dyspnée aura quelque jour à le regretter à la suite de la mort d'un enfant, due à cette manoeuvre inutile".

b) Selon VOURC'H on dispose de différentes méthodes d'anesthésie générale :

- soit penthotal - succinyl - choline IV, mais chez le nouveau-né il faut une voie veineuse, donc une dénudation.

- soit anesthésie par inhalation utilisant fluothane, vinether, voire même l'éther (mais ce dernier produit contre indique formellement l'emploi du bistouri électrique).

Ces différentes drogues procurent un relâchement musculaire d'une à deux minutes, permettant au mieux de passer une spatule de laryngoscopie et de pratiquer un acte rapide.

Lorsque l'endoscopie doit se prolonger, l'anesthésie doit être entretenue par un mélange protoxyde d'azote-oxygène, facile à administrer si l'enfant est trachéotomisé, sinon arrivant directement dans la filière laryngée par l'intermédiaire d'une spatule de BOYLE-DAVIES.

OMBREDANNE, PONCET et BEREZIN utilisent, une fois l'enfant endormi, (avec pentothal-curare) une cuirasse en matière plastique solidarisée au thorax de l'enfant et reliée à un respirateur.

Enfin PINSON, qui a longtemps employé le fluothane exclusivement, semble lui préférer le Penthane. Très voisin du fluothane, il s'en sépare par deux points : longueur de l'induction et, dit-on, marge de sécurité plus grande. Il semble particulièrement intéressant pour l'endoscopie car il supprime la toux et donne une anesthésie plus longue que le fluothane. Mais le réveil est, lui aussi, plus étalé...

Dans le service, nous restons fidèles au *fluothane*.

Les avantages en sont multiples : il est ininflammable et inexplosif. Il s'élimine exclusivement par voie pulmonaire. Très puissant, il est aussi très labile et permet un réveil rapide. Bronchodilatateur, il favorise la ventilation pulmonaire d'autant qu'il assèche les sécrétions. Enfin il facilite les manoeuvres endoscopiques car il déprime rapidement les réflexes inhibiteurs laryngopharyngés.

Mais sa puissance même représente un danger en des mains non averties. Il doit être manié avec légèreté : il entraïne en effet une tachypnée pouvant causer une hyperventilation alvéolaire et une hypercapnie sans cyanose : l'oxygène doit être largement administré en même temps que lui.

Enfin il nécessite un appareillage particulier, en parfait état (fluotec).

Une prémédication (Atropine 1/32 à 1/16 mg) est faite un quart d'heure avant l'examen, sur un enfant à jeûn depuis 5-6 heures au moins, sauf urgence extrême.

On pratique alors une anesthésie par inhalation au masque en circuit ouvert (valve de DIGBY-LEIGH ou de RUBENS) administrant fluothane et oxygène.

Dès que l'enfant est suffisamment endormi, il est bon, à la manière de PINSON, de placer une sonde d'intubation nasale dont l'extrémité

distale reste en attente dans le pharynx. On pulvérise l'oropharynx et l'hypopharynx avec de la xylocaïne à 5 % (dont on aspire aussitôt l'excès). La laryngocospie peut alors commencer et au moindre problème on pourra intuber le larynx immédiatement.

Cette anesthésie doit être cependant suffisamment profonde.Elle nécessite donc de la part de l'anesthésiste, une surveillance très stricte du rythme respiratoire, du rythme cardiaque par la prise continuelle du pouls, de la coloration tégumentaire (et les doigts de l'enfant doivent être éclairés constamment par une petite lampe, le reste de la salle d'opération étant dans la pénombre), surtout dans les laryngoscopies où l'airway est souvent mal contrôlé.

Le fluothane ne doit cependant pas être employé en cas de troubles cardio-vasculaires graves. Nous avons utilisé, une fois seulement mais avec beaucoup de facilité, le gamma-OH en injection intraveineuse chez un nouveau-né porteur d'une cardiopathie congénitale.

IV - MATERIEL ET TECHNIQUES

C'est KUSSMAUL qui le premier a ouvert la voie de l'exploration endoscopique en réalisant, en 1868, la première oesophagoscopie ; KIRSTEIN, en 1895 introduit la laryngoscopie ; enfin KILLIAN, en 1897, exécute la première bronchoscopie.

CHEVALIER-JACKSON, dès le début de ce siècle, codifie de manière magistrale le matériel et les techniques.

En France, LEMARIEY, BLOCH, SOULAS, MOUNIER-KUHN et LEMOINE ont largement divulgué ces méthodes et perfectionné l'instrumentation.

Enfin les procédés actuels de la "lumière froide", transmettant la lumière d'une source fixe à l'extrémité de l'endoscope par un faisceau de fibres de verre, suppriment "tout le problème des lampes". C'est là un apport capital.

1° LA LARYNGOSCOPIE DIRECTE

a) Le matériel

Nombreux sont les auteurs qui utilisent encore le classique tube spatule de CHEVALIER-JACKSON. Créé dès 1903, il est resté presqu' inchangé de nos jours. Pourvu d'un manche à angle droit massif et bien en main, il possède une portion tubulaire rectiligne dont la paroi inférieure est une glissière amovible (en retirant celle-ci, on peut aisément introduire un bronchoscope sous contrôle laryngoscopique). Son éclairage distal est fourni par une ampoule en grain de blé malheureusement

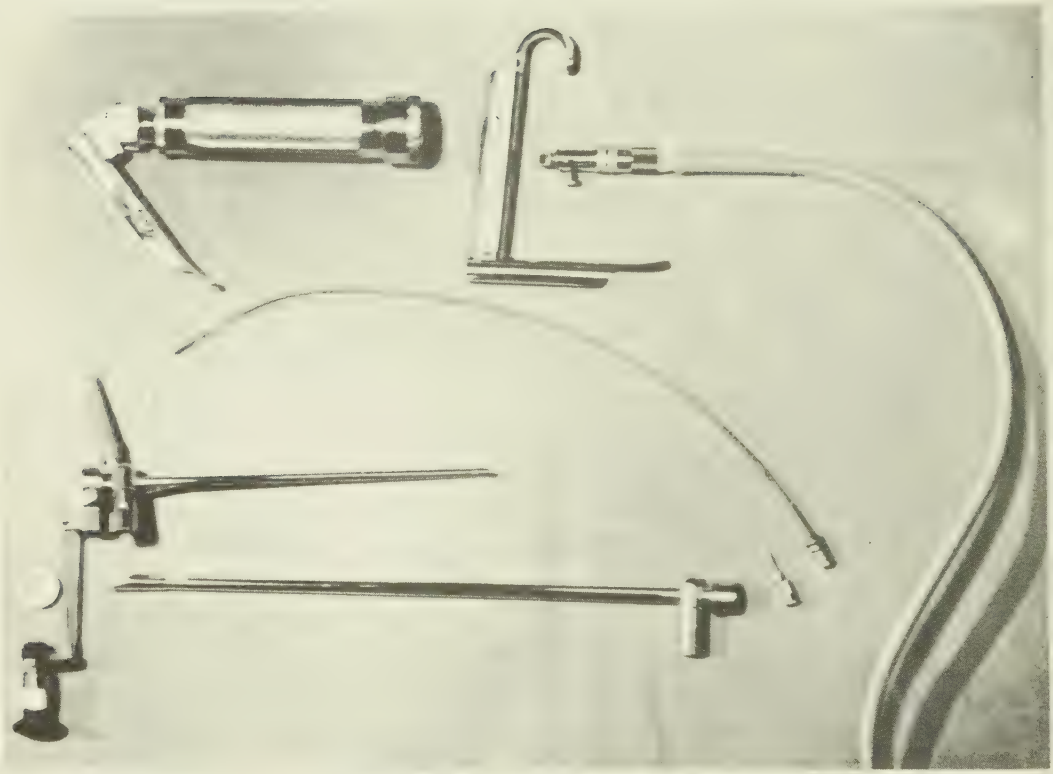


FIGURE 17 - Le matériel d'endoscopie

FIGURE 18 - Lame laryngoscopique d'OXFORD.

très fragile. Chez le nourrisson et le nouveau-né on utilise un tube de 10 mm de diamètre intérieur et de 10 cm de long.

Depuis 1943, à la suite des travaux de Mc INTOSH, toute une série de spatules ont été proposées. Leur intérêt majeur est d'éviter de charger l'épiglotte qui chez le nouveau-né est toujours courte, flasque, mobile ("elle glisse et s'échappe telle une anguille" - LEMARIEY). On se contente de placer le bec de la spatule dans le sillon glosso-épiglottique.

Toutes se branchent sur un manche qui contient des piles et leur éclairage est distal.

La spatule de Mc INTOSH est la plus employée par les anesthésistes et les réanimateurs : grâce à sa section en Z on peut passer facilement une sonde d'intubation en refoulant la langue mobile vers la gauche. Sa courbure permet de repousser la base de la langue en avant et de dégager ainsi le vestibule laryngé. Mais pour le laryngologiste cette courbure est trop accentuée : la commissure antérieure est rarement visible et l'on ne peut introduire sous contrôle direct ni instruments droits ni tube de broncoscopie.

La spatule d'OXFORD est au contraire particulièrement intéressante et c'est elle que nous employons le plus souvent. Rectiligne, elle présente un bec légèrement recourbé. Sa section semi-tubulaire, en C, permet une optique parfaite sur l'endo-pharynx. Son ouverture latérale est suffisamment large pour permettre le passage d'une sonde d'intubation.

ROBERTSHAW a décrit une spatule légèrement incurvée dans sa partie distale et surtout dont la coupe permettrait une vision binoculaire sur le larynx. Nous n'en avons aucune expérience.

Récemment on a proposé une instrumentation utilisant une source de lumière froide. Nous employons l'instrumentation de STORZ qui se compose d'un laryngoscope rectiligne à bec légèrement recourbé, à section semi-tubulaire, fixé à un manche à angle droit bien en main. La source lumineuse est proximale.

Enfin il est indispensable d'avoir à portée de main un aspirateur en parfait état de marche et tout un jeu de canules d'aspiration, les unes souples, les autres rigides, toutes à extrémité mousse.

b) La technique

Chez le grand enfant et l'adulte, toutes les directives de CHEVALIER-JACKSON sur la position de la tête et du cou restent parfaitement valables.

Quant au nouveau-né, il suffit de le placer en décubitus dorsal, tête

bien rectiligne, la force exercée par le laryngoscope refoulant l'énorme base de la langue suffit à mobiliser de manière parfaite la tête et le cou du petit malade : l'occiput ne fait qu'effleurer le plan de la table.

Les classiques (LEMARIEY) avaient remarquablement codifié la technique : "L'opérateur tenant le laryngoscope de la main gauche rase le dos de la langue, découvre l'épiglotte, la contourne, la charge, c'est-à-dire la maintient réclinée sur la base de la langue".

Malheureusement cette manoeuvre, déjà difficile, entraîne souvent un spasme du larynx dont la durée "peut dépasser une minute".

Grâce à la spatule d'OXFORD que nous employons quotidiennement il n'est plus nécessaire de charger l'épiglotte. "On récline la base de la langue en plaçant l'extrémité boutonnée de la lame dans le sillon glosso-épiglottique. On recherche alors la position d'élection qui permet de relever l'épiglotte sans déformer le larynx en mobilisant avec douceur le laryngoscope dans le sens axial ; dans la majorité des cas la vue est satisfaisante, sans déformation du larynx par une traction excessive et sans spasme ; c'est d'ailleurs la seule façon de juger de la mobilité laryngée (qui n'est jamais bien appréciée si l'on charge l'épiglotte). Si l'épiglotte ne se relève pas suffisamment il est possible de la récliner en l'aspirant avec un petit tube d'aspiration atraumatique en la dégageant du champ de vision". (Pr. GARCIN).

On apprécie d'abord la morphologie de la base de la langue et la profondeur du sillon glosso-épiglottique, qu'une tuméfaction peut venir combler.

La margelle laryngée apparaît alors : la commissure inter-aryténoïdienne surplombe le chaton cricoïdien toujours très développé chez le nouveau-né (pour juger de la profondeur de la commissure postérieure il faut, à l'aide de l'aspiration ou d'un instrument mousse, savoir l'écarter).

L'endo-larynx devient visible avec ses trois étages vestibulaires,glottique et sous-glottique, les cordes vocales présentent une coloration rosée, une inclinaison en gradins, un bord libre très épais à cet âge. *(figure 12).*

En relâchant la tension du laryngoscope on peut mieux juger de la cinétique du larynx (HOLINGER). Ceci est particulièrement indispensable dans l'analyse d'un stridor (PINSON).

Enfin il faut attendre la dissipation de l'anesthésie pour analyser la mobilité des cordes vocales.

2° LA TRACHEOBRONCHOSCOPIE

a) Le matériel

Jusqu'à ces dernières années, les tubes les plus employés en France ont été ceux de CHEVALIER-JACKSON modifiés par SOULAS et ceux de LEMOINE. Ils se présentent d'une seule pièce ; leur extrémité distale, taillée en biseau, facilite le passage glottique et peut jouer un rôle d'écarteur dans les manoeuvres endoscopiques. Leur éclairage est distal.

Chez le nouveau-né et le nourrisson on ne peut utiliser que des tubes de très petit calibre : "l'étroitesse de la filière laryngée, notamment de la sous-glotte, réduit considérablement le diamètre utilisable" (LEMARIEY) et MOUNIER-KUHN fait justement remarquer que "les dimensions des canaux bronchiques sont moindres que le calibre du tube autorisé par celles du larynx et que de fréquentes compressions extra-bronchiques peuvent encore accroître l'exiguité des bronches principales". Aussi n'emploie-t-on que des tubes de 3 mm de diamètre intérieur. Un ajutage latéral enfin, permet de délivrer facilement par le bronchoscope lui-même, anesthésie et oxygène.

Nous utilisons ici encore le matériel fourni par STORZ : tube de 3 mm à éclairage proximal et lumière froide.

Le tube idéal serait celui de 3,5 mm qui permet l'introduction d'optique grossissante et laisse le passage d'une aspiration ou d'une micropince souple. Le prix en est malheureusement prohibitif.

Enfin, il faut bien sûr toujours avoir à portée de main une tubulure d'aspiration suffisamment longue.

b) La technique

L'anesthésie générale pose peu de problème : elle peut facilement être délivrée dans le bronchoscope lui-même par son ajutage latéral.

La bronchoscopie doit toujours être précédée d'une laryngoscopie directe : elle élimine la possibilité de cause haute, permet d'aspirer les sécrétions pharyngées toujours importantes lors des troubles de la déglutition et de pulvériser de la xylocaïne à 5 % dans l'endolarynx (en réaspirant immédiatement l'excès de liquide pour éviter un risque de surdosage). Enfin et surtout l'introduction du tube est beaucoup plus facile laryngoscope en place (et d'ailleurs la glissière de celui de CHEVALIER-JACKSON a été conçue dans cette intention).

La pénétration du tube se fait alors de la manière la plus simple au travers de la glotte correctement exposée, de façon non traumatisante et aussi peu septique que possible : le laryngoscope maintenu de la main gauche, le rebord gingival protégé par une compresse, le bronchoscope tenu de la main droite est introduit à travers la spatule jusqu'à la glotte, et, présenté en biseau, la franchit à la faveur d'une reprise

inspiratoire "d'un mouvement de spirale" (LEMARIEY).

Lorsqu'on utilise l'anesthésie générale, comme nous en avons l'habitude, il faut attendre que celle-ci soit suffisamment profonde pour que le larynx ne se "spasme" pas au contact du tube.

L'exploration endoscopique trachéo-bronchique peut alors commencer.

3° L'OESOPHAGOSCOPIE

a) Le matériel

a de nombreux traits communs avec celui de la bronchoscopie. Les tubes de sections cylindrique ou ovalaires à grand axe transversal, sont d'un calibre supérieur à celui des bronchoscopes et le plus petit a déjà 5 mm de diamètre intérieur.

Nous employons, ici encore, le matériel fabriqué par STORZ, à éclairage proximal par lumière froide.

b) La technique

L'anesthésie générale avec intubation naso-trachéale est absolument indispensable : l'oesophagoscope lors de sa progression va comprimer, moins le larynx comme le disent les classiques, que la paroi postérieure souple de la trachée et entraîner une très importante gêne respiratoire en l'absence de sonde naso-trachéale.

La position du malade est, ici aussi, très banale : l'enfant est simplement allongé sur la table d'examen.

Une laryngoscopie directe précède toujours l'oesophagoscopie et il est bon de maintenir en place le laryngoscope de la main gauche pour placer avec facilité l'extrémité du tube d'oesophagoscopie en arrière de la commissure postérieure du larynx.

Nous ne pourrons mieux faire que de citer le protocole de LEMARIEY : "Le tube pointé d'abord vers la paroi vertébrale de l'hypopharynx repère au passage, sur la ligne médiane, l'épiglotte puis la commissure aryténoïdienne, frontière du larynx. Dans un deuxième temps, la tête étant ramenée à la rectitude, le tube est insinué sans violence entre la paroi vertébrale et le chaton cricoïdien qu'il refoule en avant : il surplombe alors la bouche oesophagienne. Le franchissement du sphincter cricopharyngien, si redoutable chez l'adulte, ne comporte chez l'enfant aucun obstacle notable. Aussitôt apparaissent les parois accolées de l'oesophage cervical, à grand axe transversal, que l'oesophagoscope dilate dans sa progression. Quelques centimètres *(figure 13)* et le défilé cervico-thoracique est franchi : l'oesophage thoracique s'ouvre , béant, animé de mouvements respiratoires (dilatation à l'expiration, affaissement à l'inspiration) et de vibrations

cardio-aortiques moins nettement pulsatiles que chez l'adulte. Bientôt l'oesophage se rétrécit brusquement : c'est le défilé diaphragmatique, un sphincter en rosace qu'il importe de ne point violenter. Plus bas encore, sans effort, le tube franchit le cardia : la muqueuse gastrique, rouge vif, plissée, contraste avec la muqueuse rose pâle de l'oesophage ; l'oesophagoscope aussitôt se noie de sécrétions fluides".

L'oesophagoscopie chez le petit enfant est en règle générale facile, mais il faut éviter de s'égarer latéralement et toujours progresser "centre pour centre", le centre du tube visant le centre de la lumière oesophagienne.

V - LES COMPLICATIONS DE L'ENDOSCOPIE

1° QUELLE QUE SOIT L'ENDOSCOPIE, on n'est jamais complètement à l'abri d'accidents liés surtout à la survenue de réflexes inhibiteurs cardio-respiratoires et deux fois nous avons eu, en pleine endoscopie, un arrêt cardio-respiratoire, heureusement très vite reversible sous ventilation assistée et hyper-oxygénation et une fois pas massage cardiaque externe.

Nous n'avons jamais observé d'inondation trachéobronchique profuse, même retardée, complication si redoutée des classiques, et n'avons jamais eu à pratiquer de trachéotomie d'urgence chez un nouveau-né pour aggravation d'une dyspnée après endoscopie.

Sans aucun doute, l'anesthésie générale, que nous employons systématiquement, permet de réaliser les endoscopies dans des conditions de sécurité beaucoup plus grandes qu'autrefois.

Encore faut-il que l'anesthésiste surveille constamment l'enfant, nous y avons déjà insisté, et que l'endoscopiste dispose de tout le matériel d'exploration nécessaire et d'une solide expérience personnelle.

Il faut surtout que tous ces examens se déroulent en milieu chirurgical dans une salle d'opération correctement équipée pour parer au pire : "Dans tous les cas il faut comme règle, que les instruments de trachéotomie soient sur la table, stériles, prêts à un emploi immédiat au cours de bronchoscopie, d'oesophagoscopie ou de laryngoscopie directe : c'est avec une rareté relative qu'on en a besoin, mais quand il le faut on doit les avoir sous la main". (CHEVALIER-JACKSON).

Enfin il est indispensable de pouvoir placer le petit malade en salle de réanimation à la suite de ces examens surtout si l'on a eu la moindre difficulté ou si l'examen s'est trop prolongé.

2° Quelques incidents déroutent le débutant dans la pratique de la *laryngoscopie directe.*

L'épiglotte très mobile était l'éternelle gêneuse qui s'échappait perpétuellement du bec du laryngoscope : avec la spatule d'OXFORD que

nous employons systématiquement cet aléa est totalement supprimé : on se contente de placer l'extrémité de la spatule dans le sillon glosso-épiglottique sans charger l'épiglotte. Le laryngoscope peut s'égarer latéralement dans une vallécule : il faut bien suivre l'axe médian de la cavité buccale quand on le place ; surtout "le novice presqu'invariablement l'enfoncera trop profondément pour dépasser l'épiglotte et il fera passer l'extrémité de la spatule derrière le cricoïde" (CHEVALIER-JACKSON).

Il faut se souvenir qu'à cet âge "le larynx se cache en avant, surplombé par une base de langue extraordinairement puissante et mobile" (LEMARIEY).

Tous ces incidents entraînent la survenue d'un spasme et il faut savoir placer le laryngoscope *avec douceur chez un enfant, suffisamment endormi* pour éviter cet inconvénient, d'autant qu'une anesthésie suffisamment profonde permet de ne plus exercer sur la base de la langue qu'une faible traction. Le seul accident grave est l'effondrement de la muqueuse des vallécules ou de l'hypopharynx, conséquence d'un examen aveugle et brutal. Il entraînera un emphyzème et une suppuration péripharyngée parfois mortelle. Il s'agit là d'une complication heureusement rarissime et LEMARIEY n'en a jamais observé.

3° LA TRACHEOBRONCHOSCOPIE s'avère chez le nouveau-né, délicate et parfois dangeureuse.

"Les errements d'un débutant à travers l'hypopharynx aboutissant souvent à introduire le tube dans l'oesophage" sont facilement évités si l'on place le tube sous contrôle laryngoscopique.

Des accidents graves peuvent survenir :

- l'inondation bronchique, nous l'avons vu, a quasiment disparu depuis l'emploi systématique de l'anesthésie générale et une technique atraumatique.
- une syncope surviendrait-elle en cours d'examen : la ventilation pourrait se réaliser au travers du bronchoscope et si les manoeuvres de réanimation devaient se poursuivre, il serait facile de faire une trachéotomie sans retirer le tube dont le relief servirait de guide, ou mieux, en le remplaçant rapidement par une sonde d'intubation naso-trachéale.
- enfin l'oedème sous-glottique est consécutif à l'emploi d'un tube de calibre trop élevé et surtout aux endoscopies faites en force.

4° Quant à L'OESOPHAGOSCOPIE, elle est à l'inverse d'une grande facilité chez l'enfant : "aucune rigidité vertébrale, aucun spasme de la bouche oesophagienne ne viennent gêner la progression du tube".

EN CONCLUSION :

- L'endoscopie chez le nouveau-né est d'un intérêt majeur dans le diagnostic et le traitement des troubles de la déglutition.
- Sous la réserve formelle du respect des règles de sécurité que nous avons évoquées elle reste très bénigne.
- Il faut savoir cependant qu'il s'agit là d'un examen difficile parfois dans sa technique, souvent dans son interprétation et que le résultat attendu ne sera pas toujours donné dès le premier examen.
- Enfin il faut toujours confronter les données de l'endoscopie à celles de la clinique et de la radiologie sous peine d'errements graves.

* *

PROBLEMES DE REANIMATION

Chez le nouveau-né, les troubles de la déglutition entraînent presque toujours des fausses routes laryngées, et bien souvent, la détresse respiratoire est au premier plan du tableau clinique. Ils peuvent donc nécessiter des mesures thérapeutiques d'urgence dès l'admission de l'enfant en milieu hospitalier et parfois même dès les premiers instants de la vie.

Un grand problème domine cette question : la liberté des voies aériennes. De petits gestes suffisent parfois à l'assurer. Mais bien souvent l'air-way ne peut être contrôlé que par une intubation trachéale, ou exceptionnellement, par une trachéotomie.

I - LES PETITS GESTES

1° LA DESOBSTRUCTION NASO-PHARYNGEE

est un geste élémentaire, bien connu des obstétriciens et des sages-femmes : aspiration prudente des sécrétions encombrant les fosses nasales, cavités buccale et pharyngée avec une petite sonde en plastique stérile de calibre 6 ou 8.

Dès la constatation d'un trouble de la déglutition il faut, rappelons-le, placer une sonde naso-gastrique d'un calibre suffisant (12 ou 14) et pas trop souple : ne passerait-elle pas, cela signerait une atrésie de l'oesophage.

2° L'ASPIRATION TRACHEOBRONCHIQUE

sans intubation, sous laryngoscopie directe, doit être pratiquée chaque fois qu'une simple désobstruction naso-pharyngée se révèle inefficace.

Mais il faut bien savoir que ces aspirations ne sont pas sans danger chez un nouveau-né hypoxique ou si elles sont trop prolongées (le temps d'aspiration correspondant à un temps d'apnée).

3° LE MAINTIEN POSTURAL
enfin est un excellent geste d'appoint.

- position demi assise, associée à une aspiration du cul de sac supérieur (tube de REPLOGLE) dans l'atrésie de l'oesophage.
- position proclive, tête relevée dans le syndrome de Pierre Robin.
- en règle générale, simple position déclive.

Bien souvent ces petits gestes ne suffisent pas ; il faut alors pratiquer une intubation trachéale.

II - L'INTUBATION TRACHEALE

Le classique tubage du larynx n'a rien à voir avec l'intubation endotrachéale telle qu'on la pratique actuellement sous l'impulsion des anesthésistes et des réanimateurs. PINEAU y insiste longuement dans sa thèse.

"Le tubage consiste en la mise en place dans le larynx d'un tube court dont l'extrémité proximale se situe au dessous de l'épiglotte.

L'intubation est l'introduction trans-glottique d'une sonde suffisamment longue pour s'extérioriser à son extrémité proximale hors des voies respiratoires supérieures...

Le tubage ne permet ni l'assistance respiratoire, ni des aspirations endotrachéales faciles, ni la fixation du tube. L'intubation en revanche permet toutes ces manoeuvres".

1° ELLE NECESSITE UN MINIMUM DE MATERIEL
qui doit toujours être en état d'utilisation immédiate.

- un laryngoscope avec une petite spatule de d'OXFORD.
- des sondes d'aspiration en plastique stériles. Il faut des cathéters souples à extrémité non traumatisante suffisamment petits pour laisser un air-way correct au travers de la sonde d'intubation.
- un jeu de tubes endotrachéaux : à la suite des auteurs anglo-saxons, on utilise des sondes PORTEX en chlorure de polyvinyle souple, sans ballonnet, d'un calibre de 2,5 ou 3 mm. Les sécrétions trachéales n'adhèrent pas sur ce type de plastique. Tous les auteurs ont abandonné les sondes en caoutchouc rouge vulcanisé et les sondes à ballonnets: elles entraînent toujours des phénomènes inflammatoires, source de séquelles importantes. Certains utilisent des sondes de RUSH (école Bordelaise). Il est commode de se rap-

peler qu'habituellement il existe un rapport assez étroit entre le diamètre de la sonde admise par les fosses nasales et celui de la sous-glotte et que ce calibre correspond grossièrement à celui de l'auriculaire gauche du petit malade. DEHAN dans sa thèse insiste longuement sur la nécessité de respecter des normes plus strictes
. si l'on veut éviter le risque de sténose secondaire (sonde de 2,5 mm si le poids de l'enfant est inférieur à 3 kg, 3 mm entre 3 et 4 kg).
- un jeu de raccords permettant de relier correctement ces tubes à une valve ou à un appareil de respiration assistée.
- une pince de MAGILL.
- une petite canule de MAYO.
- des compresses stériles.
- du sparadrap ne se décollant pas à l'humidité.
- un appareil d'aspiration.
- une source d'oxygène avec un masque.

Enfin la présence d'un aide est indispensable.

2° SA TECHNIQUE

a été bien codifiée par HUAULT.

Aucune anesthésie n'est nécessaire à cet âge.

Mais il est indispensable d'oxygéner largement l'enfant au masque avant d'intuber. On limite ainsi le risque de syncope vagale réflexe car c'est surtout l'hypoxie qui en est la cause favorisante. L'insufflation gastrique, génératrice de régurgitations et de vomissements, sera évitée en maintenant la tête de l'enfant défléchie, machoire inférieure subluxée en avant.

Un maximum d'asepsie doit être respecté.

Chaque fois que possible il faut réaliser une intubation *naso-trachéale.*

L'enfant est placé sur le dos, la tête bien en rectitude, au besoin même en très légère flexion, en tout cas jamais en hyper-extension (le larynx se cacherait encore plus sous la base de la langue).

On enfonce le tube d'intubation, préalablement lubrifié avec un peu de tronothane ou simplement en le trempant dans l'eau, dans la narine qui semble la plus perméable en longeant le plancher de la fosse nasale, la lumière du biseau tournée vers la cloison pour éviter de blesser la tache vasculaire. A la moindre résistance, il ne faut pas insister et essayer de passer par l'autre narine. On amène ainsi l'extrémité de la sonde dans l'oropharynx.

Le laryngoscope tenu de la main gauche est alors introduit en

refoulant la langue vers la gauche pour dégager au maximum le champ de vision.

Une fois la glotte identifiée (Cf. endoscopie) on saisit le tube avec la pince de Magill et on l'enfonce dans la filière laryngo-trachéale à la faveur d'une reprise inspiratoire qu'il faut savoir attendre. Il faut dépasser franchement l'anneau cricoïdien (en pratique le tube doit être enfoncé dans la glotte de 2 cm et OKMIAN, cité par HUAULT, recommande de colorer visiblement les 3 derniers centimètres du tube de manière à avoir sous l'oeil un repère facile à identifier).

Le laryngoscope est alors rapidement retiré pendant qu'on maintient la sonde de la main droite ; l'enfant peut alors être ventilé en oxygène pur.

Ce n'est qu'en cas d'échec ou d'impossibilité de l'intubation nasotrachéale que l'on passera le tube par la bouche.

La technique en est encore plus simple : tout se passe sous contrôle visuel direct.

Il faut alors vérifier la bonne mise en place de la sonde :

- sonde dans l'oesophage : on s'en rend rapidement compte : l'enfant se cyanose, l'insufflation entraîne un gonflement épigastrique, l'auscultation thoracique est négative. Il faut réintuber immédiatement et correctement.
- intubation sélective d'une bronche souche : c'est bien sûr le plus souvent de la droite qu'il s'agit ; seul un hémithorax se soulève à l'insufflation et donne une auscultation positive encore que les fuites péricanulaires soient en général suffisantes pour entraîner une auscultation positive de l'autre côté aussi. Il faut retirer légèrement la sonde jusqu'à ce que l'insufflation entraîne une respiration bilatérale satisfaisante.

Dès que la sonde est en bonne place, il faut la fixer solidement : deux bandes en X de sparadrap imperméable et indécollable à l'humidité solidarisent tube et maxillaire supérieur. Ce geste est capital : s'il est mal fait, on risque l'extubation, ou, si le tube glisse, l'intubation sélective d'une bronche souche. Un défaut de surveillance à ce moment et l'enfant risque l'asphyxie.

Un cliché du thorax de face doit alors être fait : on peut vérifier le niveau exact de l'extrémité de la sonde (les tubes PORTEX sont opaques aux rayonx X), et surtout vérifier l'absence d'une éventuelle complication : emphyzème médiastinal ou pneumothorax, qui nécessiterait un traitement d'urgence.

3° SOINS ET SURVEILLANCE DE L'ENFANT INTUBE

- *les aspirations trachéobronchiques*

devront être répétées aussi souvent que nécessaire, toutes les heures au minimum. Leur réalisation nécessite une asepsie rigoureuse. C'est là un impératif absolu car les risques de surinfection sont énormes.

On place le cathéter avec douceur et l'on n'aspire qu'en le retirant, évitant tout mouvement de va et vient. La durée de l'aspiration doit être aussi brève que possible (risque d'hypoxie).

- *l'humidification*

est capitale pour éviter le dessèchement des sécrétions, génératrices de croûtes qui risquent de boucher la sonde ou d'entraîner des atélectasies. Mais les problèmes techniques qu'elle soulève ne sont pas tous résolus.

On utilise peu les instillations locales directes sauf s'il y a des croûtes (car si l'humidification est correcte il ne doit pas s'en former...).

Les aérosols ont l'inconvénient de faire inhaler un mélange froid (puisque leur principe repose sur l'utilisation de la détente d'un gaz).

Les humidificateurs chauffants et surtout les nébuliseurs mécaniques ou ultrasoniques délivrent une humidification beaucoup plus constante, mais leur emploi n'est pas toujours facile et surtout en atmosphère chauffée, le risque septique est très important.

4° AVANTAGES ET INCONVENIENTS DE L'INTUBATION

Les avantages sont énormes.

Elle diminue, bien sûr, l'espace mort. Les possibilités de réanimation sont beaucoup plus rapides, l'exposition aux surinfections moindre, la respiration assistée beaucoup plus commode qu'avec une trachéotomie. Et même éventuellement, elle permet de réaliser cette trachéotomie en toute sécurité, la sonde trachéale servant de guide au chirurgien.

Quant à la voie nasale, elle permet une fixation bien plus satisfaisante de la sonde que la voie orale ; les dangers de coudure sont moindres et surtout elle assure un bien meilleur confort pour le petit malade qui peut rapidement reprendre une alimentation par voie orale, sonde en place.

Pour STIEGLITZ, la remarquable tolérance de l'intubation chez le jeune enfant s'explique pour 5 raisons :

- un nursing d'une qualité exceptionnelle dans les centres de soins intensifs, quoique chez l'enfant plus âgé le nursing soit identique et les complications beaucoup plus fréquentes.
- une relative immobilité du nouveau-né.
- la qualité des sondes actuelles bien lisses, non traumatisantes.

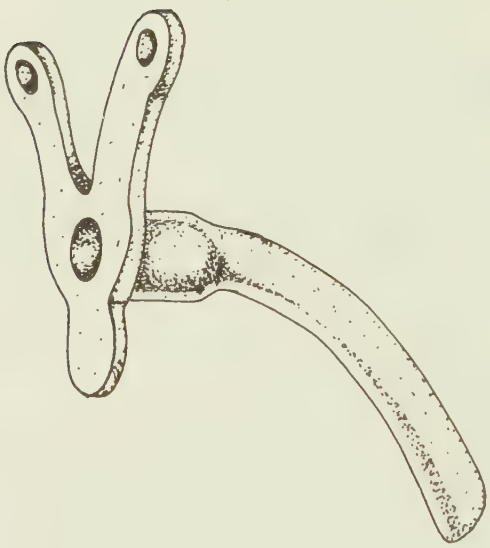


FIGURE 19 - Canule de trachéotomie en Silastic (ABERDEEN)..

- la fréquente stérilité des fosses nasales et de la bouche à cet âge.
- une "complaisance" particulière du larynx infantile, surprenante pour le laryngologiste, mais réelle.

Les inconvénients sont finalement bien secondaires.

Les aspirations trachéo-bronchiques sont théoriquement moins faciles qu'avec une trachéotomie en raison des courbures et de la longueur de la sonde.

Les sondes sont beaucoup plus difficiles à changer qu'une canule. Mais la qualité des sondes que l'on emploie actuellement permet de les laisser en place pendant près de 15 jours sans grand problème.

Dans le service de réanimation infantile, nombreux sont les enfants qui restent intubés 8 jours. Dans quelques cas l'intubation a été prolongée plus de 15 jours mais toujours pour des affections dont le pronostic à court terme a été catastrophique.

Enfin une série d'incidents et d'accidents peuvent survenir.

Nous n'insisterons pas sur les dangers de la laryngoscopie directe ni sur les petits incidents de mise en place de la sonde. Nous les avons déjà étudiés.

Il faut surtout retenir les dangers de sténose laryngotrachéale secondaire. Ils sont assez analogues à ceux de la trachéotomie et nous les analyserons au terme de celle-ci.

III - LA TRACHEOTOMIE

La trachéotomie chez le nouveau-né et le nourrisson reste un geste d'exception que l'on est amené à pratiquer en raison d'impossibilité ou de contre indication de l'intubation trachéale.

Jusqu'à ces dernières années, elle était lourde de conséquences, parfois mortelles.

Elle se heurte, à cet âge, à toute une série de difficultés techniques d'abord mais surtout de surveillance : les canules métalliques d'un calibre forcément très réduit, s'obstruent rapidement et entraînent presque toujours une ulcération muqueuse, source de granulomes et de sténoses secondaires voire même d'érosions avec risque de fistule oesotrachéale ou d'ulcération des gros vaisseaux.

A la suite de HOLINGER aux U. S. A. et des réanimateurs infantiles anglais, la technique a été parfaitement codifiée. Mais le progrès majeur, qui a vraiment révolutionné la trachéotomie chez le jeune enfant, a éte la description par ABERDEEN d'une canule en silastic.

1° LA CANULE EN SILASTIC (ABERDEEN design) - *(figure 19)* doit faire abandonner complètement l'usage des canules métalliques à

cet âge. Elle n'a sur ces dernières que des avantages.

Il s'agit d'un tube en silicone, chimiquement inerte, non "mouillable" (aucune sécrétion n'y adhère), opaque aux rayons X.

La courbure a été réalisée d'après des moulages de trachée. Le rebord de son orifice proximal peut facilement recevoir un raccord de branchement sur un respirateur sans rétrécir la lumière de la canule. L'extrémité distale est taillée en biseau pour permettre une introduction plus facile. Mais ce biseau a tendance à s'appliquer sur la paroi postérieure de la trachée. On peut facilement le retailler avec une banale paire de ciseaux.

Elle présente un support tripode qui s'adapte parfaitement à la forme du cou et permet d'éviter tout déplacement intempestif du tube intra-trachéal lors des mouvements de l'enfant et surtout lors des manoeuvres d'aspiration ou de branchements sur un respirateur.

Elle est suffisamment souple pour éviter toute blessure muqueuse et suffisamment rigide pour ne jamais s'affaisser.

Livrée en amballage stérile, elle peut très facilement être restérilisée à l'autoclave.

Elle existe en 4 dimensions :

- taille 1 : diamètre interne 3 mm, diamètre externe 5,5 mm
- taille 3 : diamètre interne 4 mm, diamètre externe 7 mm
- taille 4 1/2 : diamètre interne 5 mm, diamètre externe 8 mm
- taille 6 : diamètre interne 7 mm, diamètre externe 10 mm

Chez le prématuré et le nouveau-né on utilise la taille 1.

On est toujours surpris au début de l'emploi de ces canules par l'étroitesse de leur lumière ; mais rappelons-le, aucune sécrétion n'adhère sur le silastic.

2° LA TECHNIQUE

doit être particulièrement rigoureuse, et les auteurs anglo-saxons y insistent longuement (HOLINGER, FENNELL, ABERDEEN). Toute trachéotomie doit se faire en salle d'opération avec un maximum d'asepsie.

Anesthésie.

Hormis quelques cas exceptionnels, il faut trachéotomiser un enfant préalablement intubé. C'est là d'ailleurs une précaution bien connue et les classiques ont toujours conseillé de placer préalablement un bronchoscope (LEMARIEY, MOUNIER-KUHN). Ce tube permet de contrôler correctement l'air-way, d'aspirer d'éventuelles sécrétions trachéo-bronchiques, d'hyperxoygéner un enfant cyanosé et surtout de l'anesthésier en toute sécurité. (Rappelons que l'on peut, en urgence, intuber un nouveau-né sans anesthésie).

Enfin le chirurgien trouve là un guide sûr : le tube maintient en place la trachée, qui a toujours tendance à se dérober sous le doigt.

L'anesthésie locale n'est donc qu'exceptionnellement employée.

Position de l'enfant

Il faut placer la tête en hyper-extension en mettant une petite alèze sous les épaules de l'enfant. Mais cette hyper-extension ne doit pas être d'emblée trop importante : le retour veineux, gêné, serait une source de saignement. Ce n'est que lorsque la trachée est correctement exposée et le saignement contrôlé qu'un assistant augmentera l'hyper-extension (FENNELL).

Incision cutanée

Il faut avant tout, savoir attendre une fois l'enfant intubé. Ce n'est que lorsqu'il aura récupéré une fonction respiratoire correcte que l'on interviendra : le risque de syncope aura nettement diminué et le chirurgien ne sera plus gêné par l'énorme congestion veineuse. Après nettoyage soigneux de la peau, l'opérateur, placé à la droite du petit malade, repère de la pulpe de l'index gauche le bord inférieur du cartilage cricoïde.

L'incision est menée verticalement sur la ligne médiane entre cricoïde et fourchette sternale. Certains préfèrent une incision horizontale ; plus délicate, elle donne un résultat cosmétique supérieur car la cicatrice sera masquée dans un pli de flexion ; mais HOLINGER fait justement remarquer qu'elle entraîne la formation d'une poche sous-cutanée inférieure, source de surinfection.

Dissection des plans de couverture

Elle nécessite un matériel approprié. Il faut disposer d'un matériel adapté à cet âge et notamment d'une paire d'écarteurs suffisamment fins.

Quelle que soit l'incision, verticale ou horizontale, cette dissection se fera toujours verticalement, exactement sur la ligne médiane : on dissocie la ligne blanche aponévrotique du classique losange de la trachéotomie, en se gardant de trop disséquer latéralement et surtout vers le bas : on s'exposerait alors aux dangers de surinfection cervico-médiastinale et d'exposition de la plèvre ou d'un gros vaisseau.

Chez le petit enfant on est toujours gêné par un abondant tissu cellulo-graisseux qu'il faut savoir prudemment écarter.

L'isthme du corps thyroïde est alors exposé : en règle générale on peut facilement le refouler vers le haut (le larynx à cet âge est toujours très haut). Mais certains préfèrent quand même le sectionner entre deux pinces dans tous les cas : la trachée est ainsi mieux exposée et surtout les changements de canules seront beaucoup plus faciles les premiers jours (FENNELL).

L'incision trachéale

Après avoir avec certitude identifié la trachée (ce qui est facile si elle est préalablement intubée), il faut y placer deux fils de soie 000 de part et d'autre de la ligne médiane, autour des 3ème et 4ème anneaux en utilisant une aiguille suffisamment courbe et petite de 18 mm 1/2 C par exemple.

Ces fils de suspension externes seront conservés une huitaine de jours ; ils faciliteront d'éventuels changements de canule : leur simple traction exposera largement l'orifice trachéal. Il ne faut pas les fixer à la peau pour éviter une coudure trachéale, source de sténose secondaire.

L'incision de la trachée sera verticale, bien médiane, sur 2 à 4 anneaux (assez haute pour éviter la compression des anneaux supérieurs et inférieurs par la canule) pas trop près de la sous-glotte ; on commencera l'incision sur le 3ème anneau. "Les cartilages de l'enfant se coupent aisément. Attention aux échappées du bistouri vers le bas, balafrant trop largement la trachée et pouvant blesser un gros tronc veineux. Attention à la pénétration trop profonde de sa pointe risquant de perforer la cloison inter-trachéo-oesophagienne" (COUSSIEU).

Tous ces dangers sont facilement surmontés lorsque la trachée est bien maintenue par une sonde d'intubation. PINSON préfère une incision en I, FENNELL conseille la résection d'une pastille trachéale. A cet âge ces techniques ne nous semblent pas devoir être conseillées ; le risque de sténose est trop important.

Après aspiration trachéo-bronchique, la sonde d'intubation est alors retirée et la canule d'ABERDEEN mise en place.

Un lac péri-cervical, suffisamment large pour éviter toute lésion cutanée, assure sa fixation.

La fermeture cutanée doit être extrêmement lâche pour éviter tout emphyzème. Certains même ne la font pas (HOLINGER).

3° LA SURVEILLANCE POST-OPERATOIRE

doit être tout aussi stricte que celle d'une intubation. Un contrôle radiographique post-opératoire immédiat permet de reconnaître le niveau exact du bec de la canule et de s'assurer de l'absence de complication (pneumothorax, pneumomédiastin).

Aspirations trachéobronchiques aseptiques aussi souvent que nécessaire, humidification constante, changement de canule toutes les semaines assurent le maintien d'un air-way satisfaisant.

4° LES ACCIDENTS OPERATOIRES

Les erreurs de techniques doivent être soigneusement évitées par le

respect des règles de sécurité que nous venons d'exposer. La présence d'une sonde d'intubation trachéale trop haute, ou paramédiane, fausse route de la canule dans les plans pré-trachéaux, sont source de sténoses laryngo-trachéales.

L'hémorragie est souvent abondante dans les trachéotomies trop basses (veine thyroïdiennes inférieures). Elle doit être contrôlée à tout prix avant d'inciser la trachée. "Quelques secondes de retard comptent peu quand il s'agit d'éviter l'inondation des voies aériennes". (LEMARIEY). La blessure d'un gros vaisseau (tronc veineux innominé surtout) est une faute technique grave. Il est enfin exceptionnel d'avoir à réintervenir pour contrôler une hémorragie persistante (2 cas sur 86 trachéotomies dans la série de HOLINGER).

Le danger de Pneumothorax est important à cet âge. Dans un récent bilan portant sur 11 trachéotomies chez des nourrissons, réalisées à l'Hôpital-Nord, J-P GIRAUD relève 2 pneumothorax, guéris d'ailleurs dans des délais très brefs par aspiration. Il faut éviter de disséquer trop profondément les fascia prétrachéaux vers le bas ; HOLINGER, FENNEL insistent beaucoup sur ce point.

La pathogénie de ces pneumothorax est mal élucidée. On s'explique difficilement une blessure directe de la plèvre (sauf chez un enfant très dyspnéïque peut-être). Il semble plutôt s'agir d'une effraction de la trachée ou d'une rupture d'une bulle d'emphyzème.

Les syncopes sont exceptionnelles lorsqu'on intervient chez un enfant intubé hyper-oxygéné. En surviendrait-il une, il faut terminer rapidement la trachéotomie tout en commençant les manoeuvres de réanimation par la sonde d'intubation.

5° LES COMPLICATIONS SECONDAIRES

L'infection broncho-pulmonaire grevait autrefois très lourdement le pronostic de toute trachéotomie. Les antibiotiques ont fait passer cette complication au second plan.

Les hémorragies cataclysmiques secondaires se rencontrent surtout lorsqu'on emploie des canules métalliques ou à ballonnets. Leur pronostic reste encore catastrophique, même avec les possibilités modernes de la chirurgie vasculaire et COURAUD et Coll. l'ont récemment rappelé. (Leur travail ne concerne que l'adulte).

L'aérophagie est une complication mal connue et partout très grave. GLASS et Coll. l'avaient déjà décrite chez l'adulte ; ROSNAGLE vient d'en rapporter deux observations chez des nourrissons, dont une mortelle en moins d'une heure.

Il faut savoir y penser devant une distension abdominale progressive et des mouvements incessants de déglutition : l'enfant essaie d'avaler le corps étranger que constitue la canule.

Le traitement consiste à placer une sonde naso-gastrique pour évacuer l'air et à remplacer la canule trachéale par une autre, mieux adaptée. Il faut également corriger d'éventuels troubles hydro-électrolytiques.

La décanulation soulève souvent de gros problèmes surtout si le port de la canule a été prolongé.

Il s'agit fréquemment de raisons purement psychologiques : l'enfant, surtout avant 4 ans ne peut plus respirer par la filière naso-pharyngo-laryngée, il est devenu un véritable "ataxique respiratoire" (COUSSIEU). Dès que l'on retire la canule il se produit une asphyxie.

LEMARIEY conseille alors de diminuer progressivement le calibre de la canule. REES, suivi par GREENBERG et Coll. conseille de remplacer pendant quelques jours la canule de trachéotomie par une intubation naso-trachéale. MOUNIER-KUHN préfère enlever la canule au cours d'une véritable cure de sommeil à minima, comme BERINI. Quant à nous, nous l'enlevons systématiquement sous anesthésie générale. L'enfant n'est jamais brutalement surpris et surtout on peut contrôler aisément l'état du larynx à la spatule d'Oxford.

Une décanulation impossible traduirait une sténose laryngo-trachéale (nous allons l'étudier).

Mais, il faut encore le souligner, l'emploi des canules d'ABERDEEN simplifie singulièrement les suites. STOOL, CAMPBELL et JOHNSON, dans 49 trachéotomies sur le nourrisson avec une canule en Silastic, ne déplorent aucun décès et seulement 16 complications mineures : 4 accidents de décanulation, 2 recanulations difficiles, 4 incrustations canulaires et 6 granulomes cutanées rapidement traitées par le nitrate d'argent.

Dans le Service, 4 trachéotomies ont été ainsi réalisées sans aucun incident immédiat ni complication secondaire.

Il s'agisait chaque fois d'assurer le contrôle des voies aériennes pour permettre la cure d'une lésion plus haut située (un stridor grave traité par hyomandibulopexie, une sténose laryngotrachéale secondaire à une intubation, une ankylose glosso-palatine).

IV - LES STENOSES LARYNGO-TRACHEALES

Observation 1 - LEQ. Didier (Professeur Carcassonne).

Porteur d'une atrésie de l'oesophage, ce nouveau-né est hospitalisé dès le 1er jour pour détresse respiratoire nécessitant une intubation immédiate, mise sous R. P, R. et correction

d'une acidose majeure. Il est opéré le 2ème jour : gastrostomie préalable, thoracotomie, section et ligature d'une fistule entre trachée et segment inférieur de l'oesophage. Anastomose oeso-oesophagienne termino-terminale (Pr. Carcassonne).

L'intubation est laissée en place 72 heures, bien supportée sans ennuis infectieux et au détubage, le cri est vigoureux.

Huit jours plus tard, une laryngoscopie directe de principe est normale (Pr. Garcin). Au 3ème mois, il est rehospitalisé pour dyspnée laryngée. Une nouvelle laryngoscopie directe révèle une paralysie de l'hémilarynx gauche en position intermédiaire. On se contente d'un traitement antibiotique et corticoïde.

Deux mois après, nouvelle hospitalisation pour persistance de la dyspnée laryngée. Une laryngoscopie directe découvre une sténose glotto-sous glottique : les parties moyennes des deux cordes vocales forment deux gros bourrelets se prolongeant dans la sous-glotte. Il existe aussi un granulome au niveau de la commissure postérieure. Cette sténose a une hauteur de 8 mm environ, et en aval la trachée est libre. Une étude attentive des aryténoïdes montre que leur mobilité est conservée ; l'aspect de paralysie relevait donc d'une cause inflammatoire locale et non d'une atteinte récurrentielle per-opératoire. On se contente toujours d'un traitement antibiotique et corticoïde.

Le mois suivant, à l'âge de 7 mois, un nouvel épisode de dyspnée laryngée amène à pratiquer une trachéotomie (canule d'Aberdeen numéro 1). Trois jours plus tard, l'apparition d'une brutale dyspnée fait découvrir un pneumothorax droit : on place un drain thoracique. Au bout de 4 jours le poumon reste bien à la paroi. Sous anesthésie générale, on enlève le drain thoracique et l'on pratique une nouvelle laryngoscopie : infiltration de corticoïde au niveau du granulome postérieur et mise en place à demeure d'une sonde en Portex nasotrachéale de 2,5 mm pour calibrage. On peut placer, le 15ème jour, une sonde de 3 mm et, au bout d'un mois, une sonde de 3,5 mm. Mais on n'arrive pas à passer une sonde de 4 mm. Aussi devant les difficultés du calibrage continu, gêne à l'alimentation, extubation intempestive par l'enfant, on se propose de calibrer le larynx 2 fois par semaine. Au début on laisse en place une dizaine de minutes une sonde en Portex de 3 mm puis de 3,5 mm. Mais on ne parvient toujours pas à dépasser ce calibre. On pratique alors pendant 1 mois des séances bi-hebdomadaires de dilatations au "Béniqué" : du calibre 26 on atteint finalement le calibre 33.

Au 11ème mois, au terme de ces dilatations, on place une canule trachéale fenêtrée. Après 3 semaines d'évolution sans problème canule bouchée, on peut enfin la retirer définitivement.

L'enfant est revu en laryngoscopie directe au 18ème mois : le vestibule laryngé est normal, les cordes vocales mobiles. Il persiste au-dessous de la corde vocale gauche un bourrelet d'oedème chronique qui ne gêne pas la respiration. Il a actuellement 2 ans 1/2, va parfaitement bien et commence à parler sans problème.

Observation 2 - BUC. Gérard (Professeur Carcassonne).

A l'âge de 3 semaines, on découvre un mégadolicho uretère bilatéral par valves uréthrales. Il est alors opéré : urétérostomie cutanée gauche puis, une semaine plus tard, droite. Une des 2 urétérostomies se sténose et doit être reprise au 4ème mois.

Le 6ème mois on peut alors pratiquer une réfection du bas appareil (Dr. Montfort). Dès le détubage, un tirage majeur oblige à une réintubation immédiate. Après nouvel essai infructueux de détubation, il passe en réanimation infantile. Sa sonde se bouche pendant la nuit et l'on pratique une 4ème intubation... Il est détubé le 3ème jour sans histoire mais le surlendemain, nouvel accès de dyspnée et 5ème intubation. Il se détube spontanément 48 heures plus tard sans encombre et peut sortir quelques jours après.

Quinze jours plus tard il est à nouveau hospitalisé pour dyspnée laryngée ; une laryngoscopie directe (Pr. Garcin) découvre, 5 mm au-dessous du plan des cordes vocales, un granulome antérieur rétrécissant la filière respiratoire de 50% environ. Ablation à la pince. Dix jours après, nouvelle laryngoscopie car la dyspnée persiste. Le granulome paraît plus petit. Mais un arrêt respiratoire, rapidement réversible sous ventilation et hyperoxygénation, oblige à s'arrêter là.

On refait une laryngoscopie 10 jours plus tard : sténose sous-glottique en diaphragme avec un orifice central de 2-3 mm. La muqueuse est d'aspect blanchâtre, cicatricielle. On réalise aussitôt une trachéotomie sur les 3ème et 4ème anneaux, canule d'Aberdeen numéro 1.

Un calibrage progressif intermittent est alors commencé mais on est vite arrêté par des troubles du rythme cardiaque à chaque tentative, et l'on pense plus sage d'attendre sous couvert de la trachéotomie.

Au cours du 11ème mois, on décide de faire un calibrage continu par tube en Portex à demeure. Anesthésie générale par la trachéotomie. Passage d'un tube de 2,5 mm par voie nasale muni d'une anse en fil de nylon qui permet son amarrage à la canule d'Aberdeen : le tube reste ainsi mobile dans la bouche et les fosses nasales mais fixe dans le larynx (Pr. Garcin).

Quinze jours plus tard on le remplace par un tube de 3 mm que l'on retire deux semaines après.

Un contrôle endoscopique est pratiqué au bout de 10 jours : le vestibule laryngé reste légèrement tuméfié mais les cordes vocales sont mobiles et le diaphragme sous-glottique a disparu.

La canule de trachéotomie est supprimée un mois plus tard sous anesthésie générale, le réveil se fait sans panique, le cri est clair, il n'y a pas de tirage.

La fréquence des sténoses laryngo-trachéales est heureusement très faible. Deux seulement ont été traitées dans le service alors qu'il se pratique en réanimation infantile plus de 150 intubations naso-trachéales par an.

Mais il s'agit là, comme chez l'adulte, d'une pathologie en voie d'extension qui n'est que la rançon de la diffusion des méthodes modernes de réanimation.

Ces complications peuvent succéder à une intubation ou à une trachéotomie. On les rencontre bien sûr après intubation difficile, itérative ou traumatisante. DEHAN dans sa thèse insiste bien sur la nécessité de respecter une technique aussi atraumatique que possible et des normes strictes de calibre, nous l'avons déjà vu. Mais c'est surtout après intubation prolongée qu'on a les déplorer.

PINEAU, dans sa thèse, fait une revue de la littérature et sur 1100 cas d'intubations maintenues en place plus de 24 heures, retrouve un taux de 2 à 4 % de sténoses, selon les auteurs ; ce taux est donc beaucoup moins important que chez l'adulte. C'est là une constatation acquise maintenant. (DEBAIN et Coll., SUDAKA et Coll.). Mais il est difficile d'analyser les statistiques : les auteurs emploient des paramètres trop différents ; la durée de l'intubation, les tranches d'âge considérées ne sont jamais superposables d'une série à l'autre. Il n'en reste mas moins que le nouveau-né semble réellement jouir d'une tolérance laryngée particulièrement favorable. Dans le service nous n'avons eu à traiter que 2 sténoses laryngo-trachéales chez le nouveau-né (Obs 1 et 2). Dans les deux cas elles succédaient à des intubations difficiles, itératives, pour des anesthésies ; alors que près de 300 intubations naso-trachéales ont été pratiquées en réanimation infantile sans ennuis.

Les trachéotomies trop haut situées, celles qui comportent un orifice trachéal trop étroit, les trachéostomies (qui entraînent une coudure

trachéale à sinus antérieur) risquent toujours d'être suivies de la formation d'un éperon suscanulaire. L'éperon sous-canulaire est plus exceptionnel chez l'enfant : il est dû au traumatisme qu'entraîne un bec de canule (canules métalliques ou dont la courbure est mal adaptée). Chez l'adulte c'est le ballonnet des sondes d'intubation qui est le principal facteur d'éperon sous-canulaire : son emploi doit être banni chez le petit enfant.

Les lésions vont évoluer progressivement du stade inflammatoire, avec formation de granulome, vers une sclérose cicatricielle. Mais chez le petit enfant les lésions purement inflammatoires dominent toujours la réaction scléreuse.

Une fois constituées, ces sténoses laryngo-trachéales ont une traduction clinique assez univoque : c'est une impossibilité de décanulation ou, peut-être plus souvent, la réapparition à plus ou moins long terme d'une dyspnée laryngée. Ces sténoses, en effet, peuvent mettre quelque temps à se développer, plusieurs semaines quelquefois (et même plusieurs mois chez l'adulte).

Leur traitement doit avant tout être préventif. Intubation trachéale et trachéotomie doivent être réalisées avec une technique aussi rigoureuse que possible. Nous en avons déjà souligné tous les impératifs. Les matériaux nouveaux (sondes d'intubation PORTEX, canules de trachéotomie d'ABERDEEN) ont à nos yeux un intérêt tout aussi important.

Les techniques conservatrices ont toujours dominé le traitement des sténoses laryngo-trachéales chez l'enfant. Tous les auteurs restent d'accord sur ce point et la discussion qui a suivi la communication de PONCET à la Société de laryngologie des Hôpitaux de Paris en Décembre 1969 en est une preuve de plus.

La technique la plus classique est la dilatation discontinue avec les tubes de SCHROETTER (ou leurs variantes). Dans le Service on utilise de banaux béniqués d'urologie, dont la courbure s'adapte parfaitement à cet emploi, sous couvert de trachéotomie bien sûr. Mais elle nécessite des endoscopies itératives toujours pénibles pour le petit malade et pour l'opérateur... Dans un cas même (observation 2) toute une série d'incidents ont dû faire stopper cette méthode. Et dans le Service, les dilatations discontinues ne sont plus qu'une méthode d'appoint.

Les dilatations continues sont nettement préférables. C'est là une technique déjà ancienne et LEMARIEY employait les classiques tubes de FROIN, avec malheureusement tous les inconvénients du tubage.

PONCET, à propos de 9 observations, a récemment décrit une technique qui nous a d'autant plus séduit que notre Maître, le Professeur GARCIN employait déjà une technique analogue. D'ailleurs, FEARON

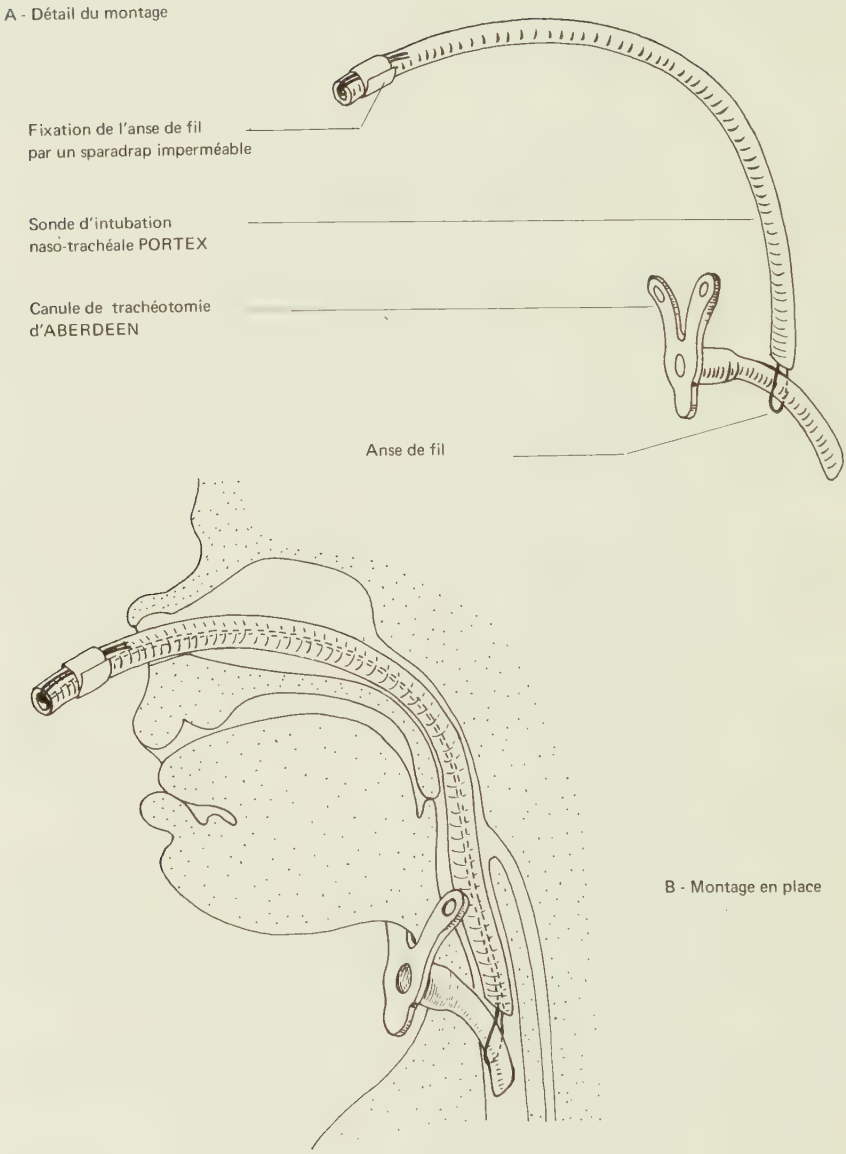


FIGURE 20 - Traitement d'une sténose laryngo-trachéale par dilatation continue.

aux USA, FEYCHTING à Stockholm, avaient déjà souligné l'intérêt de la réintubation comme traitement des sténoses sous-glottiques secondaires à une intubation chez le nourrisson.

La technique décrite par PONCET consiste à calibrer progressivement le larynx à l'aide de sondes de plus en plus larges, laissées à demeure dans le larynx sous couvert d'une trachéotomie. On place dans un premier temps, sous laryngoscopie directe, un fil solide entre bouche et orifice de trachéotomie. Ce fil permet d'introduire un tube plein, de calibre approprié, dans la cavité laryngée et de le faire sortir par l'orifice de trachéotomie. Son extrémité proximale est ensuite extériorisée par une fosse nasale. Tous les 10-15 jours, des tubes de calibres croissants vont être mis en place : ces tubes sont alors creux et peuvent être solidarisés deux à deux, bout à bout. On peut aussi augmenter progressivement le calibre en tirant, grâce au tube en place, un autre tube de calibre supérieur et cela sans aucune laryngoscopie. On finit par atteindre un calibre suffisant pour pouvoir introduire la canule de trachéotomie au travers de l'extrémité trachéale du tube préalablement fenêtré.

Dans le Service, la technique employée est très voisine. Mais on s'efforce de réaliser d'emblée un calibrage aussi axial que possible pour éviter la formation d'un éperon trachéal entre tube dilatateur et canule de trachéotomie. Pour cela on solidarise une sonde naso-trachéale PORTEX à une canule d'ABERDEEN par une anse de fil de nylon de couleur noire (pour en faciliter l'identification comme le recommandaient LEMARIEY et MULER), qui passe au travers de la sonde d'intubation et cravate par en dessous la canule de trachéotomie. Les deux chefs de cette anse sont solidement fixés avec un sparadrap autour de l'extrémité proximale de la sonde pour assurer une bonne solidarisation de tout le montage. Il ne faut pas fixer la sonde d'intubation au niveau du nez ; le point fixe est dans le larynx : c'est la solidarité sonde d'intubation-canule de trachéotomie. *(figure 20).*

Ainsi la sonde, immobile dans le larynx, peut coulisser librement dans le pharynx et le nez lors des mouvements de la tête et du cou. Ce montage est très bien supporté et l'enfant peut même s'alimenter par la bouche sans incident.

Tous les quinze jours, la sonde d'intubation est changée pour une autre d'un calibre supérieur, jusqu'à ce que la dimension désirée soit atteinte. Ces changements se font sous anesthésie générale et laryngoscopie directe. Le relâchement qu'entraîne l'anesthésie facilite le passage du tube et surtout on peut juger "de visu" l'évolution des lésions et la bonne mise en place de la sonde.

Finalement les méthodes chirurgicales de résection-anastomose au niveau de la trachée ou thyrotomie avec ou sans RETHI II au niveau du larynx doivent demeurer exceptionnelles, pour ne pas dire proscrites (PONCET, OMBREDANNE, MADURO en ont rapporté des observations). PINSON a récemment décrit tous les déboires qu'il a eus dans le traitement chirurgical d'une sténose laryngée complète après trachéotomie chez un enfant de 4-5 ans.

V - LES AUTRES MESURES D'URGENCE

La liberté des voies aériennes une fois assurée, il importe encore de stimuler ou même de suppléer une fonction respiratoire déficiente, de maintenir une circulation efficace et de corriger d'éventuels troubles métaboliques. "On devra se souvenir qu'il importe non seulement de garder la vie mais aussi d'assurer un avenir fonctionnel valable" (LAUTMANN).

Ce sont là des problèmes vitaux qui ne peuvent être résolus que dans un service de réanimation infantile disposant d'un personnel entraîné, du matériel nécessaire (respirateur, couveuse), et de possibilités de contrôle humoral rapide (Micro-Astrup).

1° LA FONCTION RESPIRATOIRE

Les classiques stimulants respiratoires utilisés chez le nouveau-né sont d'une efficacité très limitée et surtout leur prescription entraîne une perte de temps toujours précieuse.

L'oxygénation n'est pas dangeureuse tant que le petit malade est cyanosé. Elle est indispensable chaque fois que l'on se propose de réaliser une manoeuvre entraînant un risque d'hypoxie (intubation, trachéotomie, endoscopie). C'est en effet cette hypoxie qui est la cause essentielle des syncopes vagales.

Enfin, les respirateurs artificiels peuvent être employés à cet âge. Mais en urgence les appareils employés doivent être munis de valves de sécurité limitant la pression d'insufflation à 30 à 40 cm d'eau, et en utilisation prolongée il ne faut se servir que d'appareil à relaxation de volume avec possibilité de fréquences rapides.

2° LA FONCTION CIRCULATOIRE

demande souvent une correction d'urgence. Collapsus et bradycardie entraîneraient très vite de lourdes séquelles.

Là aussi, les analeptiques cardiovasculaires classiquement employés sont d'une efficacité limitée.

L'Hydrocortisone (5 à 10 mg/kg) parfois associée à l'Isopropyl noradrénaline (1/8 d'ampoule) peut redresser une situation dramatique.

3° LES TROUBLES METABOLIQUES

Un nouveau-né cyanosé est toujours en *acidose*. Il faut donc la corriger en utilisant des tampons alcalins. Il est sans danger d'injecter par voie intra-veineuse 5 ml/kg de sérum bicarbonaté en solution demi-molaire ou même 5 à 10 ml/kg de THAM, à la condition formelle de pouvoir pallier une défaillance respiratoire.

On peut aussi sans risque injecter 5 à 10 ml/kg de sérum glucosé hypertonique à 30 % , associé à une demi-ampoule de calcium.

Mais l'idéal est de pouvoir corriger ces troubles métaboliques à la demande, en contrôlant Ph et gaz du sang.

L'Hypothermie, surtout chez le prématuré, est très dangereuse. Il faut maintenir une température constante supérieure à 36° et l'usage de couveuses est indispensable.

Enfin une *antibiothérapie* doit être systématiquement prescrite. Le risque infectieux de toutes les manoeuvres de réanimation est énorme, et notamment les aspirations trachéobronchiques et l'humidification en atmosphère chauffée comportent de gros dangers septiques.

* * *

Ainsi, l'organisation matérielle des unités de soins intensifs, les possibilités de contrôle humoral très rapide, l'emploi de nouveaux matériaux pour les sondes d'intubation et les canules de trachéotomie ont permis à la réanimation infantile de faire, ces dernières années, d'énormes progrès.

TROISIÈME PARTIE

LES ETIOLOGIES

"Mégastène dit qu'aux extrémités de l'Inde, du côté de l'orient, vers la source du Gange est la nation des Astomes, sans bouche, le corps entier couvert de poils, laquelle s'habille avec le duvet des feuilles et ne vit que de la respiration et des odeurs aspirées par les narines ; qu'ils ne prennent aucun aliment solide, aucune boisson ; qu'ils se contentent des odeurs variées de racines, fleurs, pommes sauvages, qu'ils portent avec eux dans les excursions un peu éloignées pour avoir de quoi flairer ; qu'une odeur un peu forte les tue sans difficulté",

PLINE L'ANCIEN

Les causes de troubles de la déglutition chez le nouveau-né dont le traitement est du ressort exclusif du laryngologiste sont, bien sûr, très rares, voire exceptionnelles. Mais justement leur rareté les rend mal connues. Elles requièrent pourtant le plus souvent une sanction chirurgicale urgente et leur étude est, avec l'endoscopie, un des pôles d'intérêt qui nous ont particulièrement retenu.

Aussi, insisterons-nous peu sur les causes "médicales", ni sur celles qui relèvent de la chirurgie infantile. De nombreux travaux leur ont été consacrés et pour n'en citer qu'un il faut, encore, retenir la remarquable synthèse qu'en a faite FARRIAUX dans sa thèse.

LES ETIOLOGIES MEDICALES

Elles sont dominées par les atteintes du mécanisme neurologique de commande et de coordination de l'acte de déglutition, qu'elles soient organiques ou fonctionnelles. Les autres causes purement médicales sont rarissimes.

Le rôle essentiel est, ici, tenu par le pédiatre, tandis que radiologue et laryngologiste n'interviennent que pour éliminer une éventuelle cause organique siégeant sur le tractus digestif.

I - LES AFFECTIONS NEUROLOGIQUES

1° LES HEMORRAGIES MENINGEES

en sont la cause essentielle.

Toujours redoutées par les obstétriciens, elles peuvent relever soit d'un traumatisme obstétrical, soit d'un syndrome hémorragique, très fréquent à cet âge, soit, enfin, être secondaires à une anoxie néonatale.

Le pronostic immédiat est toujours très grave car les fausses routes laryngées vont persister quelques jours. Ce trouble de la déglutition est le meilleur critère de pronostic : sa persistance au-delà des tous premiers jours signe une altération grave des centres nerveux.

A long terme, ce trouble peut persister à un degré variable, à titre de séquelle. Il traduit une lésion définitive du tronc cérébral.

2° LES ENCEPHALOPATHIES

peuvent relever d'une cause prénatale (rubéole ou toxoplasmose contractée par la mère pendant la période de gestation), néonatale (anoxie, hémorragie cérébro-méningée) ou, plus rarement, post natale (infection acquise).

Leur évolution est très variable, souvent régressive.

Ici aussi, les troubles de la déglutition conditionnent, pour une large part, le pronostic vital immédiat et leur persistance au-delà de quelques jours témoigne d'une altération grave des centres et laisse présager de lourdes séquelles.

3° LES AUTRES CAUSES NEUROLOGIQUES

sont beaucoup plus exceptionnelles.

a) La myasthénie

a bien été étudiée par JULIEN MARIE ("Troubles de la déglutition prostigmino-sensibles"), qui distingue 2 formes :

- la myasthénie néonatale chez un enfant né d'une mère myasthénique, apparaît très tôt et se traduit par une hypotonie musculaire, des troubles respiratoires et des troubles de la déglutition : "le nouveau-né tète sans force et présente de fréquentes fausses routes". Ces troubles surviennent surtout après plusieurs déglutitions successives. L'évolution est spontanément favorable.
- la myasthénie congénitale proprement dite est encore plus rare. On retrouve une notion d'hérédité familiale, mais la mère est indemne. Les troubles sont d'apparition très précoce.

  Le pronostic en est très sévère, et si les troubles sont prostigmino-sensibles, les petits malades restent des myasthéniques.

b) L'aplasie nucléaire type MOEBIUS (avec une diplégie faciale), la *myatonie congénitale* entraînent elles aussi des troubles de la déglutition, mais d'apparition plus tardive. On peut en rapprocher les troubles que peut engendrer la *chlorpromazine* et JEUNE a rapporté 3 observations de fausses routes laryngées chez des nourrissons vomisseurs traités par ce gastroplégique.

II - LES TROUBLES FONCTIONNELS

1° LA PREMATURITE est une des grandes causes de pathologie de la

déglutition. A cet âge le réflexe de succion est déficient, parfois même absent et la tétée est toujours peu efficace. Le réflexe de déglutition est lent, très incoordonné. Mais ces troubles sont toujours rapidement régressifs. En voici un exemple.

Observation 3 - PHI. Laetitia (Pr. Bernard).

Prématurée (7 mois), débile (2,7 kg), elle n'a pas présenté de signes de souffrance néonatale. Elle est adressée le 9ème jour dans le service pour tétées inefficaces. L'examen neurologique est normal, le cri est vigoureux. Les tétées sont très défectueuses et le réflexe de déglutition n'existe pas : on doit la gaver.

L'examen otorhino-laryngologique et une laryngoscopie directe (Pr. Garcin) sont rigoureusement normaux. La radio-cinématographie ne montre aucune lésion organique.

Dès le 11ème jour tétées et déglutitions commencent à apparaître et le 12ème jour le gavage peut être supprimé.

2° Des troubles analogues peuvent s'observer chez un nouveau-né né à terme. Force est d'admettre une *immaturité* des centres de commande.

MOUNIER-KUHN avait déjà insisté d'ailleurs sur la nécessité d'acquisition, "véritable apprentissage", du réflexe de déglutition. Pour JAMBON cité par FARRIAUX l'immaturité serait responsable de 50 % des troubles de la déglutition à cet âge. C'est dire l'importance de cette notion et FRANK a encore récemment insisté sur ce point.

3° LE SYNDROME DE LA BOUCHE OESOPHAGIENNE (MOUNIER-KUHN) entre dans le cadre de ces troubles fonctionnels.

Le nouveau-né ne refuse pas de s'alimenter mais garde les aliments dans sa bouche et ne déglutit qu'avec peine. La radio-cinématographie objective un spasme de la bouche oesophagienne, spasme qui se continue sur l'oesophage en règle générale : image de défilé au niveau de la bouche de KILIAN, et stase hypopharyngée.

On a proposé comme thérapeutique une section extramuqueuse du muscle cricopharyngien et le Professeur GUERRIER en a rapporté 1 cas.

III - LES CAUSES MEDICALES ACQUISES

sont, elles aussi, très rares.

1° LES MALADIES INFECTIEUSES

qui entraînent des troubles de la déglutition apparaissent d'habitude chez un enfant plus âgé.

Mais on a pu décrire des poliomyélites antérieures aiguës néonatales (voire intra-utérines) ; et, plus banalement, un muguet ou un herpès peuvent perturber la déglutition par les phénomènes douloureux et la gêne mécanique qu'ils entraînent.

2° LES BRULURES DE L'OESOPHAGE

par lait trop chaud sont heureusement rarissimes et relèvent plus de l'attentat criminel que de la pathologie pédiatrique. On a pu en observer un cas.

Observation 4 - VAL. Franck (Service Pr. Carcassonne).

Ce nouveau-né a présenté dès les premières tentatives d'alimentation une dysphagie avec fausses routes, très importante et une atrésie oesophagienne soupçonnée n'a pu être confirmée. Aussi est-il adressé à l'Hôpital-Nord. Une sonde ne peut descendre dans l'estomac mais on avait pu en passer une autre quelques jours auparavant. Le transit oesophagien est radiologiquement normal.

Par contre une laryngoscopie directe et une oesophagoscopie des premiers centimètres de l'oesophage montrent sur la paroi postérieure de l'hypo-pharynx une zone tapissée par une fausse membrane blanchâtre épaisse et sur le bord gauche de cette zone la muqueuse est tuméfiée et rouge. Au niveau de la bouche de l'oesophage les lésions deviennent circulaires et 5 cm plus bas elles deviennent plus irrégulières et hémorragiques : l'endoscopie n'est pas poursuivie (Pr. Garcin).

Cet aspect évoque fortement celui d'une brûlure caustique et comme on n'a pas pu passer de sonde naso-oesophagienne, une gastrostomie est pratiquée le même jour (Pr. Carcassonne).

Très rapidement sous couvert d'un traitement antibiotique les choses se tassent et la gastrostomie peut être supprimée le 15ème jour après un nouveau contrôle endoscopique qui montrait une amélioration considérable des lésions.

Ce n'est qu'une "enquête" qui a pu établir que ce jeune enfant avait reçu durant les premiers jours un biberon beaucoup trop chaud ; la puéricultrice qui l'avait donné ne s'en était pas vantée...

3° L'EMBOL LACTE

a bien été étudié par BERHEIM. Il réalise une inondation des voies aériennes qui relève de 2 mécanismes.

- fausses routes proprement dites,
- ou vomissements ou régurgitations aspirés dans les voies respiratoires.

Cliniquement il peut revêtir 3 formes :

- subaigu : toux, cyanose et pause respiratoire rapidement régressive,
- aigu : aboutissant à une obstruction bronchique mortelle en quelques heures,
- suraigu : c'est la forme médico légale où l'on découvre l'enfant mort dans son berceau.

LES MALFORMATIONS NASALES

Le nouveau-né ne sait pas respirer par la bouche. Aussi toutes les imperforations nasales bilatérales entraîneront-elles une détresse respiratoire et des troubles de la déglutition.

Atrésie narinaire, synéchie nasale congénitale, agénésie totale du nez, des narines et des fosses nasales (dont BERGER et MARTIN ont récemment rapporté un cas) ne sont que des curiosités.

A l'inverse *l'imperforation choanale* est une éventualité beaucoup moins rare que ne le croyaient les classiques et, dans le service, deux cas ont pû être suivis :

Observation 5 - FER. Dina (Service du Pr. Carcassonne).

Découverte d'une atrésie choanale bilatérale chez un nourrisson d'une semaine présentant des crises de cyanose à chaque tentative d'alimentation. Le diagnostic est confirmé par une instillation de bleu de méthylène dans chaque fosse nasale.

Perforation bilatérale de l'atrésie sans aucune anesthésie à l'aide d'une fine curette. Calibrage par une sonde en néoplex Porges numéro 10 passant dans chaque fosse nasale et recourbée en U derrière le vomer (Pr. Claustre).

L'enfant est ensuite placé en unité de réanimation infantile mais une surinfection pulmonaire entraîne le décés le 15ème jour.

Observation 6 - LAM. Christine (Service du Pr. Carcassonne).

Enfant de 4 jours hospitalisé pour dyspnée d'origine manifestement haute, cyanose et fausses routes alimentaires.

Découverte d'une atrésie choanale bilatérale.

Le même jour, après aspiration d'un gros bouchon muqueux comblant la partie profonde de la fosse nasale droite, perforation à l'aide d'une petite pince de Kocher, des 2 côtés. Mise en place d'un tube en Portex de 2,5 mm entrant par une narine, passant en U derrière le vomer et ressortant par l'autre narine ; la boucle du U avait auparavant été fenêtrée.

Ce montage a éte laissé en place 1 mois 1/2.

L'enfant est depuis revu régulièrement et actuellement au 11ème mois, la perméabilité nasale reste très satisfaisante.

De nombreux travaux sont consacrés à l'étude de ces imperforations choanales, tant en France qu'à l'étranger et GADOT dans sa thèse, vient d'en faire une remarquable étude d'ensemble.

Quant à nous, nous n'étudierons que les imperforations choanales bilatérales, car les atrésies unilatérales ne déterminent pas de troubles néonataux et ne sont découvertes que plus tardivement.

I - ETIOLOGIE

Les atrésies choanales sont bilatérales dans environ 40 % des cas. Elles sont plus fréquentes ches la fille que le garçon dans un rapport de 2/3, mais les malformations associées sont plus fréquentes dans le sexe masculin.

Leur étiologie demeure très obscure. Il s'agit à l'évidence d'une malformation congénitale. Mais est-elle génétique ou acquise ?

Le rôle de l'hérédité est fortement soupçonné, Il existe de nombreux cas familiaux et GRAHNE, cité par GADOT, a insisté sur la fréquence des malformations associées chez les sujets porteurs d'imperforation choanale et dans leur famille. Un gène pléiotropique est vraisemblablement en cause. Certains se sont attachés à l'étude de la formule chromosomique de ces malades : elle est le plus souvent normale (ROSSIER, MULER). GADOT, sur 3 caryotypes, en retrouve 2 normaux mais le troisième comportait un chromosome supplémentaire appartenant au groupe C-X. Il en rapproche une 4ème observation associant un mongolisme à une atrésie choanale.

L'origine embryopathique de cette malformation est beaucoup plus discutable. On a accusé bien sûr la syphilis, puis les viroses ou certaines avitaminoses. SPEIRS et Coll. ont rapporté des cas d'atrésie choanale après absorption de thalidomide par la mère pendant la grossesse.

II - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1° L'IMPERFORATION

a) Le siège de l'oblitération dans le canal choanal (Cf. anatomie) peut être d'après MOURET et CAZEJUST :

- marginal antérieur, à la limite antérieure de la choane.
- marginal postérieur.
- ou plus souvent intrachoanal, à la partie la plus rétrécie du canal.

b) La nature de l'occlusion est, elle aussi, variable et conditionne son aspect macroscopique. On distingue classiquement :

- les imperforations membraneuses où un mince voile fibreux, le plus souvent marginal postérieur sépare les fosses nasales du cavum.

- les imperforations osseuses à l'opposé sont formées par une cloison osseuse oblique en haut et en arrière, plus épaisse au niveau de son insertion sur le cadre choanal. Elles donnent à la fosse nasale un aspect infundibulaire, et le fond de ce cul de sac est, en règle générale, déjeté en haut et en dedans, au voisinage du sphénoïde.
- les imperforations mixtes sont formées par une zone centrale membraneuse qui s'insère sur un pourtour osseux plus ou moins épais.

MULER, d'après ses constatations opératoires et leur pronostic, préfère distinguer :

- les formes osseuses,
- les formes membraneuses,

toutes deux d'excellent pronostic.

- et les formes où muqueuse nasale et pharyngée sont séparées par un épais bloc fibreux pouvant atteindre 2 à 3 mm d'épaisseur. Dans ces cas, la récidive est très fréquente.

2° LES REGIONS VOISINES

subissent le contre-coup de cette malformation qui, finalement, s'intégre dans une dysplasie régionale.

La totalité de la coque osseuse nasale se rétrécit d'avant en arrière et les cornets sont toujours atrophiés dans leur 1/3 postérieur. Le palais est souvent ogival, l'arcade maxillaire supérieure rétrécie transversalement et la denture est souvent altérée.

Le cavum est rétréci et surbaissé. On note souvent une agénésie du sinus sphénoïdal.

3° LES MALFORMATIONS ASSOCIEES

se retrouvent classiquement dans environ 10 % des cas, plus souvent chez le garçon que la fille. Mais leur incidence est sûrement plus importante et GADOT en retrouve chez 8 malades sur 33.

Les malformations faciales sont les plus fréquentes, associées souvent en de véritables ensembles pathologiques et l'on rencontre : paralysie faciale, agénésie des maxillaires supérieurs de certains os du crâne, craniosténoses, malformations auriculaires, orbitaires ou oculaires.

Mais tout peut se rencontrer et l'on a décrit des imperforations choanales associées à des malformations cardio-vasculaires, neurologiques, digestives (et notamment atrésie de l'oesophage), génito-urinaire ou du squelette (plusieurs observations associent atrésie choanale, agénésie tibiale et hypoplasie pénienne).

III - PATHOGENIE

L'embryogénèse est tout aussi mal connue. Deux types de théories

s'affrontent. Pour certains, il s'agirait du développement excessif de l'une des pièces osseuses ou de l'ensemble du squelette du cadre choanal, véritable exostose du palatin, du vomer ou même du sphénoïde. DURWARD suggère que le plus vraisemblable est une véritable agénésie de toute la région choanale. Ces théories expliqueraient les atrésies osseuses.

Pour d'autres, c'est la persistance anormale d'une membrane qui entraînerait la malformation, membrane phayrngienne pour les uns, membrane de HOCHSTETTER pour les autres (Cf. embryologie).

Mais la première serait trop postérieure et sa persistance devrait entraîner une membrane rétro-choanale. Et la seconde serait trop antérieure (elle forme le palais primaire). Mais plutôt que la persistance, ce serait un défaut de développement de cette membrane de HOCHSTETTER qui serait à l'origine de la malformation.

Finalement, ces théories se recoupent et GADOT conclut :

"Il y aurait deux sortes d'atrésies choanales :

- l'une, antérieure, intrachoanale, osseuse ou mixte, ou même membraneuse, due soit à une exostose du cadre choanal, soit à la persistance, soit à l'absence de formation de la membrane de HOCHSTETTER.
- et l'autre postérieure, située au niveau de l'orifice postérieur du canal choanal, uniquement membraneuse, peu résistante et provenant de la membrane pharyngienne".

IV - LES SIGNES CLINIQUES

Dès 1881, RONALDSON avait parfaitement décrit le tableau clinique de ces imperforations, à propos d'un petit malade qui mourut dans les premières heures et chez qui l'autopsie mit en évidence une imperforation choanale.

A la naissance, le cri de l'enfant est normal, et c'est immédiatement après qu'une gêne respiratoire majeure apparait. Cette dyspnée est très particulière, à la fois inspiratoire et expiratoire, d'origine manifestement haute et évoluant de manière cyclique. L'inspiration entraîne un tirage cervicofacial, en particulier sus-hyoïdien. L'expiration est, elle aussi, très gênée et l'enfant gonfle ses joues. Le rythme respiratoire est très irrégulier et l'enfant se cyanose rapidement ; il finit par pleurer : il ouvre la bouche pour crier et respire alors correctement. Puis il se calme et le cycle recommence...

Les ailes du nez restent immobiles et l'aspiration des mucosités qui encombrent les fosses nasales n'amène aucun soulagement.

Cette dyspnée devient dramatique à chaque tentative d'alimentation et, en l'absence de traitement, l'évolution est rapidement fatale, en quel-

ques heures ou quelques jours, dans un tableau d'asphyxie, parfois hâtée par une syncope lors d'une fausse route. C'est là, du moins, l'opinion classique. A l'inverse, MULER pense que cette malformation se compense bien en quelques semaines et devient parfaitement compatible avec la vie.

D'ailleurs quelquefois le tableau est beaucoup moins dramatique et les accès de cyanose ne surviennent que lors de l'alimentation. Et les observations de découverte tardive, parfois même chez l'adulte, d'une atrésie choanale bilatérale ne sont pas exceptionnelles.

A ce propos, l'analyse de nombreux films de radiocinéma a permis à PINSON de noter que, si la majorité des nouveaux-nés sont incapables, pour des raisons anatomiques, de respirer par la bouche, certains peuvent aussi bien respirer par la bouche que par le nez et, chez eux, une atrésie choanale n'aura pas de conséquences catastrophiques immédiates.

Le diagnostic est rapidement confirmé par quelques gestes très simples.

L'absence de respiration nasale est facilement constatée : pas de buée expiratoire au miroir de GLATZELL, absence de déplacement d'un flocon de coton présenté devant chaque narine. Lorsqu'on obture une narine avec un spéculum de SIEGLE et que l'on presse la poire, l'air ne peut pas passer (Pr. CLAUSTRE).

Une sonde de n° 6 ou 9 de la filière Charrière ne peut être passée dans l'oropharynx. BEINFIELD préfère enfoncer dans chaque narine un stylet boutonné et mesurer la longueur de pénétration : moins de 32 mm : imperforation choanale ; plus de 44 mm : pas d'imperforation.

On peut encore instiller dans chaque fosse nasale quelques gouttes de bleu de méthylène. Si elles ne passent pas dans l'oropharynx, le diagnostic est certain, mais il faut savoir attendre au moins 20 minutes pour faire un diagnostic de certitude (MULER).

La radiologie n'a qu'une valeur de confirmation : les clichés sans préparation n'apportent rien, mais l'injection de lipiodol dans chaque fosse nasale après aspiration des mucosités permet de visualiser l'épaisseur de l'obstruction.

V - TRAITEMENT

Un traitement d'urgence s'impose donc le plus souvent. Une petite canule de MAYO correctement maintenue, une alimentation par gavage avec une sonde oro-gastrique, permettent de redresser une situation dramatique : c'est un traitement d'attente parfaitement valable et MULER juge plus prudent de s'arrêter là chez les enfants dont l'état général est

précaire, chez les prématurés ou chez ceux qui présentent de graves malformations associées, cardiaques notamment. En effet au bout de 3 semaines environ, la respiration buccale devient, en règle générale, possible.

Il faut ensuite traiter l'imperforation ; les principes de ce traitement sont simples : créer des orifices choanaux et les maintenir perméables.

La technique la plus employée est la simple divulsion de l'atrésie. La plupart des auteurs pratiquent cette perforation d'emblée des deux côtés et c'est la technique que l'on utilise dans le service. D'autres préfèrent perforer un côté, puis l'autre quinze jours plus tard (MULER).

Pour beaucoup, aucune anesthésie n'est nécessaire. PINSON préfère employer une anesthésie générale au fluothane et une intubation oro-trachéale.

L'enfant solidement maintenu, on aspire les sécrétions nasales et l'on instille quelques gouttes d'un vaso-constricteur.

L'opérateur enfonce un trocard à ponction de sinus (ou une fine pince de KOCHER, ou une curette de LEMPERT) en longeant le dièdre formé par le plancher de la fosse nasale et la cloison et en dirigeant la pointe de l'instrument vers l'angle de la machoire (MULER), comme s'il voulait perforer la voûte palatine (GUERRIER). Il est toujours difficile de protéger la paroi postérieure, rachidienne, du cavum (avec l'auriculaire, une compresse ou un miroir à rhinoscopie postérieur placés dans le naso-pharynx). Le chirurgien perçoit alors la sensation que l'instrument franchit un obstacle et tombe dans la lumière cavaire.

Il enfonce dans la lumière du trocard un tube de polythène, ou mieux de silicone, qui apparaît dans l'oropharynx. Il pratique de même de l'autre côté. Les extrémités pharyngées des deux tubes sont alors solidarisées par un fil transfixiant, et l'un traînant l'autre, on retire un tube. Le second prend la forme d'un U autour de l'arête du vomer (GUERRIER) et ses deux extrémités sortent par les narines. Il est bon, comme le recommande le Docteur PECH, de pratiquer, d'un coup de ciseaux, une ouverture dans la partie du tube qui se coudera sur le vomer : l'air pourra alors passer. Les deux extrémités du tube sont solidarisées en canon de fusil par un fil de nylon transfixiant : tout déplacement devient impossible.

Aspiration régulière des tubes, instillations de sérum physiologique dans les fosses nasales, pommade sur la peau (attention aux nécroses cutanées...), antibiothérapie générale, humidification de l'air inspiré, assurent le bon fonctionnement du montage qu'il faut laisser en place au minimum 1 mois à 1 mois 1/2.

Au terme de cette période, si la respiration nasale reste insuffisante,

on remplace le premier tube par un autre, d'un calibre plus élevé en utilisant toujours la méthode de traction d'un drain par l'autre.

Certains ont tenté de pratiquer cette "perforation" sous microscope opératoire, en utilisant une instrumentation de cophochirurgie (TSCHOPP et MORROW, SINGLETON et HARDCASTLE). Nous n'en avons aucune expérience.

* * *

Les imperforations choanales membraneuses sont ainsi très facilement effondrées et les résultats à long terme sont ici excellents.

Mais dans les imperforations osseuses et surtout mixtes le risque de sténose secondaire est très important. On pourrait pratiquer des dilatations avec de petites sondes oesophagiennes. Mais il semble plus prudent de se contenter d'un traitement d'attente jusqu'à ce qu'on puisse réaliser une cure chirurgicale correcte. (Il serait intéressant de pratiquer d'emblée une biopsie de cette atrésie pour en connaître la nature, et par là, le pronostic).

Mais ces techniques chirurgicales ne peuvent être envisagées qu'après l'âge de un et même deux ans (MULER). Toutes les tentatives faites plus tôt seraient vouées à l'échec. La voie transpalatine (ABOULKER, MULER. HARTMANN) est la plus employée.

Ainsi, la simple divulsion demeure encore la méthode la plus utilisée dans le traitement des atrésies choanales bilatérales du nouveau-né. Malgré tous ses aléas immédiats (surinfection) et ses ennuis secondaires (sténose de l'orifice), elle garde encore toute sa valeur.

LES CAUSES BUCCALES

Bec de lièvre, division palatine et syndrome de Pierre ROBIN sont les 3 étiologies endo-buccales de troubles de la déglutition rencontrées le plus souvent chez le nouveau-né.

I - LE BEC DE LIEVRE

Unilatéral (et alors en règle générale à gauche), ou bilatéral, il peut entraîner, même en l'absence de division palatine, des difficultés de succion qui restent cependant minimes.

C'est une malformation très fréquente (1 pour 1000 naissances), héréditaire, qui survient le plus souvent chez le garçon (2 garçons pour une fille).

Depuis VEAU, l'embryogénèse est bien connue : absence de coalescence plus ou moins marquée des bourgeons nasaux entre eux (Cf. embryologie).

De petits soins (alimentation avec une tétine adaptée, ou à la cuillère, désinfection régulière des fosses nasales et surtout traitement orthodontique commencé très tôt, dès la 4ème semaine) permettent d'attendre que l'enfant atteigne un âge suffisant pour qu'il puisse subir une correction chirurgicale de sa malformation (3ème ou 4ème mois dans les formes unilatérales, mais pas avant le 6ème mois dans les formes bilatérales).

Si les techniques de TENNISON, de MILLARD et surtout celle de LEMESURIER (PIERRE), donnent un résultat esthétique labial très satisfaisant (qu'il faut savoir réussir d'emblée), la correction des déformations narinaires nécessitera une retouche ultérieure, vers l'âge de 6 à 7 ans.

II - LE PALAIS

Osseux dans sa partie antérieure, musculaire dans sa partie postérieure, il permet d'exclure les fosses nasales lors du temps pharyngé de la déglutition.

1° DIVISION PALATINE

L'atteinte isolée du voile mou entraîne, bien sûr, un reflux nasal

lors de la déglutition.

La division palatine totale se traduit par une symptomatologie beaucoup plus bruyante et grave : la tétée est très difficile et les temps buccal et pharyngé de la déglutition sont très perturbés, surtout lorsqu'il existe un bec de lièvre associé ou une inclusion de la langue dans les fosses nasales. VEAU et plus récemment DUHAMEL l'ont souligné.

Ici aussi, l'embryogénèse de la malformation est bien connue : c'est un défaut de coalescence des processus palatins entre eux (Cf. embryologie).

Les petits soins sont encore plus indispensables que dans le bec de lièvre isolé. L'alimentation pose de gros problèmes et nécessite une tétine particulière à plateau palatin, permettant d'obstruer le défect (tétine de PIERRE par exemple). Et ce n'est que vers l'âge de 18 mois à 2 ans que l'on pratiquera une staphylorraphie.

2° L'INSUFFISANCE VELO-PALATINE, OU SYNDROME DU "VOILE COURT".

Elle entraîne un reflux nasal lors de la déglutition. Mais bien souvent le volume des amygdales et surtout celui des végétations adénoïdes assurent une certaine compensation et minimisent les troubles. "Elle sont de révélation tardive, à l'occasion d'une adénoïdectomie qui supprime brutalement le mécanisme compensateur" (DUMOLARD).

3° L'HYPERTROPHIE DE LA LUETTE

Elle serait pour certains une des causes les plus fréquentes de troubles de la déglutition (HIGHTOWER).

A l'autopsie d'un nourrisson de 6 mois décédé quelques minutes après l'ingestion d'un biberon, BOZIC a découvert une luette trop large et trop longue, à pointe bifide, incarcérée dans le vestibule laryngé.

III - LA LANGUE

1° LE SYNDROME DE Pierre ROBIN

a) Généralités

Si ROBIN, dès 1923, attirait l'attention sur cette entité, ce n'est que depuis moins de 20 ans que son nom nous est revenu d'outre Atlantique, grâce aux chirurgiens infantiles.

Le nombre de publications qui lui sont consacrées augmente maintenant de jour en jour. Les auteurs s'attachent à découvrir le mécanisme physiopathologique et, partant, à proposer une méthode thérapeutique correcte.

C'est une triade qui associe :

- micro rétrognathie (profil d'oiseau),
- glossoptose,
- division palatine.

On note aussi fréquemment des malformations auriculaires (syndromes du 1er Arc) et parfois des malformations plus éloignées, oculaires, cardiaques, digestives, urogénitales, squelettiques, et des altérations neu-

rologiques (l'hypotonie musculaire est souvent observée).

b) L'étropathogénie en est obscure. Il s'agit d'une anomalie du développement du 1er arc mais l'on discute encore de son déterminisme (génotypique ou acquis).

c) Physiopathologie

On a longtemps pensé que c'était la chute en arrière de la langue qui, venant obstruer le pharynx, était le primum movens des troubles respiratoires et digestifs.

Mais l'analyse de films de radiocinéma a permis à FONTAN de constater que la langue ne subit par une translation en arrière mais une véritable rotation autour d'un axe horizontal situé au niveau de la région hyoïdienne. Et PINSON et LASSERRE ont pu montrer que la langue n'obstrue par le pharynx mais vient s'appuyer sur l'épiglotte et que c'est celle-ci qui, devenant horizontale, vient obstruer le vestibule du larynx. PINSON a insisté sur l'analogie du mécanisme physiopathologique des stridors congénitaux du larynx et du syndrome de ROBIN : l'insuffisance des effecteurs neuro-musculaires des muscles de la sangle linguale entraîne la rotation de la langue autour d'un axe horizontal hyoïdien.

Enfin, J-P GIRAUD a pu constater, sur des pièces anatomiques, toute la valeur de la traction en avant de l'os hyoïde contre la symphyse mentonnière : raccourcissement du plancher de la bouche, correction de la glossoptose, ascension de l'épiglotte corrigent tous les troubles. Ces constatations sont la base du traitement chirurgical qu'il propose dans sa thèse : l'hyo-mandibulopexie.

d) Le tableau clinique

Il est dominé par la détresse respiratoire qui débute dès la naissance mais qui est d'intensité très variable. Elle est aggravée par les fausses routes qui surviennent à chaque tentative d'alimentation, le temps pharyngé de la déglutition étant très perturbé.

Le diagnostic est facilement posé par la constatation, à l'examen, de la triade symptomatique.

Le pronostic est toujours grave et il faut absolument faire franchir au petit malade la période dangereuse des premiers mois de la vie, en lui assurant une ventilation suffisante.

e) Le traitement

Le traitement médical doit être entrepris le plus rapidement possible.

Il faut assurer une perméabilité satisfaisante des voies aériennes : aspiration pharyngée, mise en place d'une canule de MAYO, enfant en position ventrale permettent de passer un cap difficile.

"L'élastoplast-cap suspension" de DENNISON est certainement le meilleur traitement d'urgence du syndrome de ROBIN" (J-P GIRAUD) : l'enfant est placé en position ventrale, tête maintenue au-dessus du plan du lit par une fixation péricranienne à l'élastoplast.

Dans les formes graves, il faut bien savoir que l'intubation trachéale est toujours très difficile, l'opérateur étant gêné par la micrognathie et

l'énorme volume lingual. Peut-être s'agit-il là d'une indication de trachéotomie d'urgence.

Il faut encore éviter les fausses routes alimentaires. La "tétée orthostatique" de ROBIN n'est pas toujours sans danger et mieux vaut placer une sonde naso-oesophagienne (voire même pratiquer une gastrostomie à minima) (J-P GIRAUD).

Ce nursing ne peut, bien sûr, se concevoir que dans une unité de réanimation infantile.

Le traitement chirurgical est indiqué dans toutes les formes graves du syndrome de ROBIN : celles qui entraînent une détresse respiratoire aiguë, celles qui posent un problème alimentaire (vomissement, cachexie). Mais mieux vaut savoir attendre 24 à 48 heures pour réanimer l'enfant que d'intervenir chez un nouveau-né à l'état général précaire.

Les glossopexies sont les méthodes les plus classiques. DUHAMEL en avait bien codifié la technique : 2 crins de Florence sont passés transversalement dans la base de la langue, les 2 chefs sortent de chaque côté au travers des joues et sont noués sur bourdonnets. Fils et bourdonnets doivent théoriquement être maintenus en place 1 mois.

GRIGNON, et surtout LASSERRE ont amélioré cette technique : ce dernier préfère une "glossopexie rétro-linguale". Un petit tube de polythène dans lequel cheminent 2 fils de nylon est adossé à la face postéro-inférieure de la langue près de l'épiglotte. Les fils transfixient d'arrière en avant les parties latérales de la lèvre inférieure et sont noués sur deux boutons de grand diamètre.

Mais ces techniques entraînent une longue hospitalisation, les fils finissent toujours par déchirer la langue et la surinfection est de règle.

Quant aux méthodes de *traction mandibulaire,* elles sont abandonnées par ceux-là même qui les avaient prônées.

C'est dire tout l'intérêt des méthodes vraiment *chirurgicales.* Les procédés de DOUGLAS, de ROSASCO FELIU MASSA, amarrant la langue mobile au plancher de la bouche après résection muqueuse, le procédé de LEWIS, véritable glossopexie avec du fascia lata, sont pratiquement abandonnés.

GINOUX et MARTIN avaient proposé, en 1962, une technique très simple de hyoïdopexie qu'ils avaient appliquée avec succès dans 2 cas. Un fil tracteur encercle l'os hyoïde et chemine en sous cutané jusqu'à la symphyse mentonnière qu'il traverse par un orifice fait à la fraise. En nouant les deux chefs, on tire en avant hyoïde et base de langue.

J-P GIRAUD, dans sa thèse, inspirée par M. BERGOIN, propose une technique similaire dans son principe, de *hyomandibulopexie* parfaitement réglée dont voici le protocole :

Sous anesthésie générale et intubation trachéale, un billot est placé sous les épaules du petit malade pour créer une hyperextension cervicale.

Grâce à une petite incision transversale à mi-distance entre pointe du menton et os hyoïde, on découvre facilement la pointe du maxillaire et l'os hyoïde.

Trois fils de nylon 0 sertis sont passés autour du corps de l'os hyoïde, sans dénudation de l'os, l'aiguille courbe gardant le contact de la face postérieure du corps de cet os.

Au niveau du maxillaire, grâce à un petit perforateur à main, on fore de petits trous pour assurer un appui solide et éviter que les fils ne déchirent le périoste. Les fils sont noués de telle manière que l'os hyoïde arrive au voisinage du bord inférieur de la mandibule.

On pratique une fermeture en 2 plans.

En fin d'intervention on constate que la langue est ramenée en avant dans une position presque équivalente à celle que l'on obtient par une glossopexie.

Les avantages d'une telle technique sont très appréciables. Il s'agit d'une chirurgie parfaitement réglée, mineure et aseptique. L'alimentation peut être rapidement reprise par la bouche et la durée de l'hospitalisation est notablement raccourcie.

2° LES MACROGLOSSIES

Une langue trop grosse empêche la fermeture de la bouche et perturbe la succion ainsi que le premier temps, buccal, de la déglutition. Les macroglossies peuvent être musculaires ou tumorales.

a) Les macroglossies musculaires sont rares et peuvent se rencontrer dans le mongolisme (mais il semble plutôt que ce soit la bouche qui soit trop petite), ou le myxoedème congénital. Il est beaucoup plus exceptionnel qu'elles soient purement isolées.

La gêne fonctionnelle qu'elles entraînent peut nécessiter une intervention d'urgence : résection cunéiforme de la langue sous anesthésie générale et intubation (FEVRE).

b) Les macroglossies tumorales provoquent plus une gêne respiratoire haute, souvent stridoreuse, qu'un trouble de la déglutition. Elles se développent en effet le plus souvent dans la base de la langue et refoulent l'épiglotte sur le vestibule laryngé.

L'examen à l'abaisse-langue est fréquemment trompeur car il écrase et refoule la tuméfaction. C'est le *toucher digital* qui reste le meilleur geste diagnostique. Une radiographie du pharynx, de profil, sans préparation, peut visualiser l'ombre tumorale.

Il peut s'agir de *kystes mucoïdes* (LEMARIEY, SHAPIRO, HOWEL, HILKMANN, LOFGREN. ROSSIER en ont rapporté des observations). On pourrait en rapprocher le cas de tuméfaction pelvi-buccale observé par RUF, AUBRESPY et AYME (bien qu'il s'agisse plus vraissemblablement d'un kyste d'origine salivaire). La marsupialisation ou mieux la résection de toute la poche (LEVINSON) suffit. Mais une trachéotomie préalable peut être nécessaire.

Il peut s'agir encore de *lymphangiome kystique, d'angiome* ou surtout d'une *thyroïde ectopique* basilinguale et, avant tout geste chirurgical, il est prudent de vérifier cette éventualité par une scintigraphie ou technetium 99 car cette thyroïde ectopique peut être le seul tissu thyroïdien de l'organisme, par défaut de migration de l'ébauche thyroïdienne

(Cf. embryologie). L'école nancéenne (WAOFF et LABAEYE), et, plus récemment LINQUETTE et CAPPOEN l'ont souligné.

3° LES AUTRES MALFORMATIONS LINGUALES

a) Les adhérences congénitales ou brièveté du frein de la langue (ankylose des anciens auteurs) sont rarement totales (TRELAT et LUCAS-CHAMPIONNIERE). Elles peuvent entraîner une gêne de la tétée. Il suffit, classiquement, de sectionner le frein de la langue aux ciseaux après l'avoir engagé dans la fente du pavillon d'une sonde cannelée, qui protège les veines ranines. Mais il est prudent de pratiquer cette section entre deux ligatures, un petit vaisseau parcourant souvent le frein.

b) Les bifidités linguales sont très rares. LAGROT et Coll. ont rapporté l'observation d'une jeune nord-africaine qui présentait une bifidité de la langue, associée à une bifidité mandibulaire et labiale. Dans les suites immédiates de la réparation chirurgicale, au 6ème mois, est apparue une détresse respiratoire, d'ailleurs mal expliquée. Une tentative d'intubation fait lacher toutes les sutures et ils doivent pratiquer une trachéotomie, puis une nouvelle reconstitution de toutes les sutures. Et ils concluent en insistant sur la nécessité de réaliser une trachéotomie première dans le chirurgie des malformations de cette région...

c) L'absence de langue est encore plus exceptionnelle (une trentaine de cas mondiaux), souvent associée à des malformations des extrémités, donnant un syndrome d'Aglosso-Adactylie.

Dans le service, deux observations ont pu être recueillies :

Observation 7 - CHA. J-S (Service du Pr. Carcassonne).

Aglossie constatée dès la naissance.

On est frappé par le contraste entre l'arc mandibulaire qui, bien que relativement hypoplasique, semble occuper presque tout le plancher de la bouche et l'ébauche de la langue est réduite à un petit tubercule médian.

Le larynx, bien que très bas situé, est de morphologie et de cinétique normales.

Les fausses routes alimentaires sont facilement enrayées par une alimentation pâteuse et un traitement postural (l'enfant est nourri demi-assis).

Observation 8 - RIB. Béatrice (Professeur Bernard).

Il s'agit du deuxième enfant de parents jeunes (20 et 23 ans). La première grossesse s'était terminée par un accouchement prématuré, à 6 mois 1/2 et l'enfant était décédé quelques jours plus tard. La deuxième grossesse s'est déroulée sans problème, si ce n'est une grippe au tout début. L'enfant est né à terme, par césarienne, et a crié immédiatement. Mais on a d'emblée été frappé par les malformations de la face et des extrémités.

Au niveau de la face on note :

- un rétrognathisme
- une implantation basse des oreilles
- surtout une impossibilité totale d'ouvrir la bouche.

Lorsqu'on écarte les lèvres, on peut voir que les crêtes gingivales inférieures et supérieures sont soudées sur toute leur partie antérieure, mais on peut glisser un fin stylet de chaque côté, au niveau des régions molaires.

Le plus troublant est qu'il n'existe aucun trouble respiratoire.

Un bilan radio et tomographique montre :

- l'absence quasi totale de langue (ce qui explique l'absence de retentissement respiratoire),
- la fusion antérieure des crêtes gingivales,
- l'intégrité des articulations temporo-maxillaires.

Les extrémités des membres sont elles aussi malformées ; l'on note aux membres supérieurs une amputation digitale et des syndactylies, aux membres inférieurs une absence du gros orteil et une syndactylie des 2ème, 3ème et 4ème orteils à droite, et, à gauche, une agénésie totale du tarse antérieur, des métatarses et des orteils.

Un bilan somatique général, clinique et radiologique, n'a pas permis de déceler d'autres malformations.

La symptomatologie était donc dominée par un problème alimentaire; un gavage a permis de temporiser pendant le premier mois (d'autant qu'un syndrome infectieux respiratoire est survenu).

Puis après trachéotomie sous anésthésie locale, et anesthésie générale par la canule, on pratique une section de l'ankylose bimaxillaire à l'aide d'un ciseau plat. On peut alors écarter les deux maxillaires d'un centimètre et demi et l'on constate que la langue fait défaut dans sa partie antérieure mais qu'elle existe dans sa partie postérieure. Pour éviter la récidive de l'ankylose bimaxillaire, on place dans la bouche une tétine dont l'extrémité a été sectionnée, que l'on maintient par deux fils noués derrière la nuque. (Pr. LACHARD et GARCIN).

Au bout d'une semaine, troublée par la survenue d'un pneumothorax droit, lié sans doute à la trachéotomie, on peut enlever la tétine et, quelques jours plus tard, l'enfant peut s'alimenter normalement.

Ce bébé est revu un mois plus tard: le résultat local reste très satisfaisant. On se propose de traiter ultérieurement, après l'âge de deux ans, les malformations des extrémités.

L'absence de langue mobile s'explique par un trouble du développement du 1er arc. L'ankylose bimaxillaire serait due à la persistance de la membrane pharyngienne (Cf. embryologie).

Pour expliquer les malformations associées de la face et des extrémités, on invoque (TRIDON et THIRIET) l'intervention d'un gène plétrope ou celle d'un facteur péristatique et notamment infectieux (la mère de cette enfant avait eu un syndrome grippal dans les premières semaines de sa grossesse).

IV - LES EPULIS CONGENITALES

Les épulis congénitales sont des tumeurs rares qui s'implantent sur le rebord gingival. Elles surviennent dans plus de 90% des cas chez la fille. Des cas familiaux ont été rapportés (LABAYLE) et l'on en discute le possible caractère héréditaire.

L'aspect macroscopique de ces tumeurs est très caractéristique. Elles s'implantent sur le rebord alvéolaire du maxillaire supérieur, moins souvent de la mandibule, par un pédicule plus ou moins large qui peut être très vascularisé. Fermes, lisses, nodulaires, elles ont la coloration rosée de la muqueuse gingivale qui les recouvre. Le volume en est très variable, en général petit, mais elles peuvent être parfois d'un volume suffisant pour s'extérioriser hors de la cavité buccale. Elles sont d'habitude uniques.

L'aspect histologique de ces tumeurs est remarquablement constant : l'élément fondamental est une grande cellule à limites nettes, à cytoplasme abondant bourré de granulations acidophiles, à noyau pycnotique, sans jamais aucun signe de malignité chez le nouveau-né.

Elles infiltrent toujours les tissus environnants et cette absence de capsule est un caractère fondamental.

La majorité des auteurs les intègrent à l'heure actuelle dans le cadre des tumeurs d'ABRIKOSSOFF, dont l'histogénèse est encore discutée. La théorie nerveuse, qui défend la nature schwanienne des cellules granuleuses l'emporte largement sur la théorie musculaire et la théorie histiocytaire : des études en histochimie et en microscopie électronique semblent la confirmer. Et l'on a retrouvé des tumeurs d'ABRIKOSSOFF ailleurs que sur la gencive chez le nouveau-né, en particulier sur la langue.

CAROFF, MARTIN et DEROBERT ont rapporté la mort subite d'une petite fille de 2 jours, par inclusion dans le vestibule laryngé d'une telle tumeur de la base de la langue.

Mais il existe indiscutablement de rarissimes épulis congénitales qui ne sont pas des tumeurs d'ABRIKOSSOFF et le Professeur LACHARD a récemment rapporté l'observation d'une épulis purement inflammatoire chez un nourrisson.

Les troubles de la succion dominent le tableau clinique et les troubles respiratoires ne se rencontrent que dans les rares cas de volumineuses tumeurs.

Leur ablation est en général facile. L'intervention se fait sous anesthésie générale et le contrôle de l'hémostase doit être rigoureux : PASQUIE y insiste et cite l'observation de CRANE et TREMBLAY où une hémorragie a entraîné la mort du petit malade. Enfin, il faut prendre garde à ne pas léser un bourgeon dentaire sous-jacent.

Aucune observation ne signale de récidive en dehors de celle de JORGE et ALE.

* * *

LES CAUSES PHARYNGEES

Les dysembryomes pharyngés bien qu'exceptionnels dominent ce chapitre. Les autres malformations du pharynx ne sont en effet que des curiosités.

I - LES DYSEMBRYOMES PHARYNGES

1° GENERALITES

Ces tumeurs peuvent se rencontrer chez le nouveau-né, mais bien souvent elles ne sont diagnostiquées que plus tardivement, parfois même à l'âge adulte.

Elles s'observent 6 à 7 fois plus souvent chez la fille que chez le garçon (FOWELL et KELHAM).

C'est à LEMARIEY et PAQUELIN que revient le mérite d'avoir clarifié les conceptions d'ensemble de ces tumeurs congénitales et tous les auteurs se réfèrent maintenant à leur travail, publié dans les Annales d'Oto-laryngologie en 1960 (à propos de 9 observations).

Trois types de dysembryomes pharyngés peuvent se rencontrer.

- Le premier type est constitué par des tumeurs rhino-pharyngées médianes qui tirent leur origine de la notochorde. Ces "Chordomes" sont histologiquement bénins mais cliniquement très destructifs. Ils se rencontrent surtout à l'âge adulte. G. SEBAHOUN en a récemment fait une étude très complète dans sa thèse. Beaucoup plus exceptionnels seraient les dysembryomes médians du rhinopharynx qui résulteraient d'une persistance de la poche de RATHKE.

- Le deuxième type concerne les tumeurs médianes de la base de la langue, kystes mucoïdes et thyroïdes ectopiques, vestiges tous deux du tractus thyréoglosse. Nous les avons déjà étudiés dans les macroglossies tumorales.

- C'est le troisième groupe, constitué par les dysembryomes endopharyngés d'implantation latérale qui a été particulièrement analysé par LEMARIEY et PAQUELIN. GLARNER dans sa thèse a fait une revue détaillée de la littérature qui les concerne.

Pour la majorité des auteurs, ils ne seraient que le reliquat d'une por-

tion de fente branchiale (1er ou 2ème suivant leur hauteur dans le pharynx). Pour MASSON ce serait une inclusion de cellules embryonnaires qui évolueraient sur place pour leur propre compte, véritable "hétérotopie dysembryoplastique". Pour OMBREDANNE, plus uniciste, ce serait une inclusion embryonnaire au fond d'une poche branchiale.

LEMARIEY et PAQUELIN distinguent des dysembryomes pédiculés, enclavés ou diffus.

2° LES DYSEMBRYOMES PEDICULES

sont les plus fréquents. Ils peuvent, eux-mêmes, être polypoïdes ou kystiques.

a) Les polypoïdes s'implantent sur la fossette sus-amygdalienne ou dans la région de la fossette de ROSENMULLER. Ils sont histologiquement di-blastiques, avec un revêtement épithélial plus ou moins différencié, centré sur un axe plein méso-blastique. Ils entraînent une gêne à la déglutition et surtout des épisodes de dyspnée aiguë intermittente si le pôle inférieur de la tumeur vient s'enclaver dans le vestibule laryngé. Ce pôle inférieur peut parfois s'extérioriser hors de la bouche lors des régurgitations (RIVALIER) ; d'OELNITZ et NEVEU ont alors proposé un geste d'attente très simple : la fixation sur la joue, par un fil, de la tumeur extériorisée.

L'exérèse chirurgicale en est habituellement très facile, aux ciseaux ou au serre-noeud, après découverte de son insertion. L'hémorragie est minime et les récidives exceptionnelles. GINOUX et MARTIN en ont observé une.

b) Les dysembryomes pédiculés kystiques peuvent être dermoïdes ou amygdaloïdes. Seule l'histologie peut les différencier des formes polypoïdes car ces kystes sont le plus souvent microscopiques. Ils se rencontrent surtout au niveau de l'oropharynx, insérés au pôle supérieur de la fossette amygdalienne (cas de DESNOS), parfois à la face postérieure du voile (observation de BERGER, ALTMAN et WINTER), sauf pour les mucoïdes qui s'insèrent le plus souvent sur le bourrelet tubaire. Leur traitement est identique à celui des formes polypoïdes.

3° LES DYSEMBRYOMES ENCLAVES

peuvent être kystiques ou charnus. Ils ont une tendance rapidement extensive et leur cure chirurgicale est parfois complexe. Leur siège peut être paralaryngé ou sus-amygdalo-vélique.

Observation 9 - GAR. Fabienne (Service du Professeur BERNARD).

Cette enfant est adressée au 3ème jour dans le Service de pédiatrie de l'Hôpital-Nord pour dyspnée laryngée avec tirage, sans cyanose cependant. Une laryngoscopie directe (Professeur GARCIN) est pratiquée le lendemain : on découvre un kyste de la margelle laryngée, dédoublant le repli aryépiglottique gauche. Deux jours plus tard, une ponction par les voies naturelles, sous laryngoscopie directe, remène 2 ml d'un liquide muqueux - dyspnée et tirage disparaissent immédiatement.

Une semaine après, un contrôle endoscopique se révèle normal. Mais au 45ème jour, le kyste s'est en partie reformé et doit être à nouveau ponctionné au début du 2ème mois.

Une récidive apparaît quelques jours plus tard : on marsupialise la poche kystique sous laryngoscopie directe.

Depuis l'enfant n'a plus présenté de récidive.

a) Les kystes para-laryngés :
sont para-épiglottiques ; la tumeur dédouble le bord libre de l'épiglotte et la zone des 3 replis. Ils entraînent classiquement une symptomatologie qui évoque le stridor congénital mais qui n'apparaît que plus tardivement, après le 3ème mois (LEMARIEY). Mais SUEHS et POWELL ont une opinion bien différente et, sur les 27 cas qu'ils analysent, 14 ont éte diagnostiqués à l'autopsie. Pour ces auteurs, la symptomatologie est dominée par une dyspnée laryngée qui débute dès la naissance, ou peu après, et les troubles de la déglutition sont présents dans quinze observations (crise de cyanose à chaque tentative d'alimentation).

Une simple ponction, au besoin répétée, par voie externe plutôt que par les voies naturelles, (risques septiques) suffit pour LEMARIEY. BOURDIAL préfère leur marsupialisation par les voies naturelles car la simple ponction est souvent suivie de récidive et HAGUENAUER rapporte une observation où ces ponctions ont entraîné un vaste bourgeonnement inflammatoire comblant tout l'entonnoir laryngé. L'exérèse du kyste a dû alors être pratiquée en bloç, larynx ouvert.

b) Les dysembryomes solides paralaryngés se développent au même niveau mais ils sont très exceptionnels.

c) Les dysembryomes enclavés sus-amygdalo-véliques sont, eux aussi, très rares (observations de GIGNOUX citée par GLARNER, de FOXWELL et KELHAM, de FERRARO, de DENOS).

4° LES DYSEMBRYOMES DIFFUS TERATOIDES
(BAUGH, LEMARIEY et PAQUELIN, VERGER et Coll., OMBREDANNE et PONCET) sont caractérisés par leur volume considérable, la diversité des éléments qui les constituent, leur fréquente association à des malformations faciales. La plupart des cas confinent à la tératologie et sont incompatibles avec la vie. Leur exérèse chirurgicale, souvent incomplète, nécessite une large voie d'abord cervicale, sous couvert le plus souvent d'une trachéotomie.

Finalement tous les intermédiaires existent au point de vue clinique et histologique entre les différents types de dysembryomes. Leur possible dégénérescence, à plus ou moins long terme, doit conduire à pratiquer le plus tôt possible leur exérèse chirurgicale, aisée dans les formes pédiculées, mais beaucoup plus délicate dans les formes enclavées et surtout diffuses.

II - LES AUTRES CAUSES

ne sont que des curiosités.

1° LES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX DU PHARYNX
sont exceptionnels et même discutés dans leur existence (GRIMAUD et WAOFF).

2° L'HYPERTROPHIE SIMPLE DES AMYGDALES
a pu être évoquée : EPSTEIN et Coll. ont rapporté l'observation d'un

nourrisson de 9 mois qui présentait des accès de dyspnée paroxystique. L'ablation de deux énormes amygdales, histologiquement saines, de 3 cm de diamètre chacune, suffit à faire céder tous les troubles.

* * *

LES CAUSES LARYNGEES

A la fois très rare et très variée, cette pathologie est dominée par le stridor congénital du larynx (HOLLINGER sur 379 malformations laryngées retrouve 305 stridors).

Les malformations congénitales sont bien expliquées par l'embryologie (Cf. embryologie). Elles peuvent être soit minimes, et alors souvent diagnostiquées très tardivement à l'occasion d'un examen fortuit ou d'un trouble de la voix, soit majeures et alors gravissimes, d'autant qu'elles son souvent associées à d'autres malformations, et leur diagnostic n'est le plus souvent porté que post-mortem.

Il nous faudra aussi étudier les tumeurs et les troubles neurologiques congénitaux.

De nombreux travaux viennent d'être consacrés à cette pathologie, en particulier un article de WAOFF dans l'encyclopédie médicochirurgicale et une communication de HAGUENAUER à la table ronde sur les malformations en O. R. L. qui s'est tenue à Montpellier en Janvier 1970.

I - LES MALFORMATIONS LARYNGEES

1° L'ATRESIE LARYNGEE

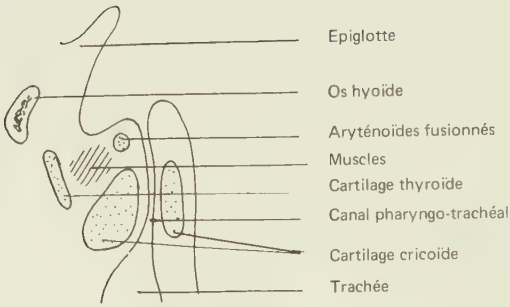
est incompatible avec la vie d'autant que dans 50 % des cas il existe d'autres malformations. Elle a remarquablement été étudiée par SMITH et BAIN : à propos de 9 cas personnels ils font une revue de 26 cas publiés dans la littérature et distinguent 3 types d'atrésies :

- Type I - (atrésie totale de WAOFF).

Le vestibule laryngé n'est représenté que par une fente peu profonde bordée par le sommet des aryténoïdes, partiellement fusionnés entre eux. Le vestibule et la glotte sont comblés par la fusion des muscles intrinsèques - le cartilage cricoïde, malformé, est représenté par une masse cartilagineuse perforée d'un fin canal (canal pharyngo-trachéal, Cf. embryologie) qui s'ouvre en Bas dans la trachée et en Haut en arrière des deux aryténoïdes fusionnés.

- Type II - (atrésie glotto-sous-glottique de WAOFF).

Le vestibule laryngé et le ventricule sont présents et les aryténoïdes

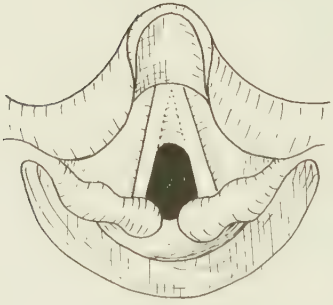


A - Atrésie du larynx
(d'après SMITH et BAIN)

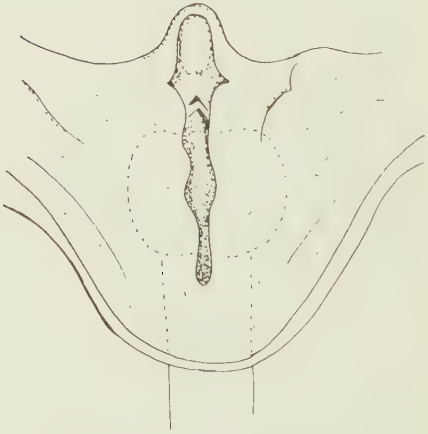
TYPE I

TYPE II

TYPE III



B - Palmure antérieure



C - Diastème laryngé (d'après BERDAL)

FIGURE 21 - Les malformations du larynx

sont séparés. La glotte et la sous-glotte sont occupées par une masse cartilagineuse conique à sommet supérieur. Ce cricoïde malformé est évidé à sa face inférieure, amorçant une cavité sous glottique en continuité avec la trachée, mais celle-ci peut faire totalement défaut ; le canal pharyngotrachéal marque un sillon à la face postérieure du cricoïde et s'ouvre à la partie postérieure de la glotte.

- Type III - (atrésie glottique de WAOFF).

Le cricoïde forme ici un anneau complet et la sous-glotte est bien constituée. Mais la glotte est comblée par une épaisse plaque musculaire en avant, cartilagineuse en arrière (fusion plus ou moins étendue des apophyses vocales).

Cette classification est en parfait accord avec les données de l'embryologie comparée qu'avait étudiée WALANDER.

2° LES RETRECISSEMENTS CONGENITAUX

Compatibles avec une naissance normale, ils entraînent un tableau clinique variable en fonction du siège et de l'étendue de la sténose. Ils peuvent provoquer des modifications du cri et des troubles respiratoires dès les premiers jours mais ils passent souvent inaperçus et ne seront diagnostiqués qu'à l'occasion d'un examen systématique ou d'une dysphonie. La clef du diagnostic ches le nouveau-né est, bien sûr, la laryngoscopie directe.

a) Diaphragmes et palmures

Observation 10 - DJE. (Service du Professeur CARCASSONNE).

Cet enfant présente, dès la naissance, une dyspnée laryngée qui nécessite une intubation naso-trachéale au 3ème jour ; l'on note à ce moment la présence d'une palmure antérieure des cordes vocales.

Il est adressé dans le Service d' O. R. L. le 6ème jour car chaque tentative de détubation entraîne la réapparition de la dyspnée.

On pratique une laryngoscopie à la spatule d'OXFORD, d'abord sans anesthésie ; la sonde d'intubation est doucement retirée et laissée en attente au voisinage du larynx. On note alors la présence d'une palmure qui s'insère sur la moitié antérieure des deux cordes vocales. La sonde est alors remise en place et l'on anesthésie l'enfant. Une fois celui-ci endormi, on pratique un "pelage" de ce diaphragme et on laisse à demeure la sonde d'intubation.

Une nouvelle laryngoscopie est faite une semaine plus tard : il s'est reformé une synéchie antérieure que l'on sectionne d'arrière en avant au bistouri d'acier, et on laisse toujours à demeure l'intubation.

La semaine suivante, on n'arrive toujours pas à détuber l'enfant : les cordes vocales sont peu mobiles et restent en position paramédiane.

L'intubation ne pouvant être poursuivie indéfiniment sans ennui, on pratique une trachéotomie (canule d'ABERDEEN numéro 1).

Deux semaines plus tard on ne note plus, en laryngoscopie, qu'une petite synéchie n'intéressant que le 1/4 antérieur des cordes vocales et l'on peut, sous anesthésie générale, décanuler l'enfant sans problème.

Il s'agit, dans les 3/4 des cas, d'une formation membraneuse étendue d'une corde à l'autre sur les 2/3 antérieurs de celle-ci. Cette formation est le plus souvent cunéiforme et sa partie antérieure peut atteindre 1 cm d'épaisseur, constituée par des muscles et du tissu conjonctif (WAOFF).

Les palmures peuvent plus rarement unir les bandes ventriculaires et beaucoup plus exceptionnellement exister au niveau de la commissure postérieure.

b) Les rétrécissements sous-glottiques

Diaphragmes et palmures sont à ce niveau exceptionnels (HOWIE, cité par WAOFF, rapporte l'observation d'une famille avec 5 cas de palmures sous-glottiques antérieures réparties sur 3 générations).

Il s'agit, en règle générale, d'un rétrécissement concentrique dont le point culminant siège à 3 ou 4 mm au-dessous des cordes vocales (HOLINGER), et le cricoïde est souvent mal formé. A ce propos, Mc MILLAN et DUVALL opposent les formes "dures", cartilagineuses, aux formes "molles" membraneuses. On rejoint, là, les atrésies du type II.

"Dans les cas plus discrets, c'est une infection surajoutée qui pourra amener la révélation de la malformation. Il est fort possible qu'un certain nombre de cricoïdes étroits ne soient jamais soupçonnés et que la croissance en annule les effets" (WAOFF).

3° LE DIASTEME LARYNGE CONGENITAL

Cette malformation est caractérisée par la présence d'une fente médiane postérieure mettant en communication hypopharynx et larynx et pouvant même s'étendre dans les formes majeures à la partie supérieure de l'oesophage et de la trachée.

Elle est exceptionnelle et a été complètement ignorée dans la littérature française, jusqu'à la parution en 1968, de l'observation de DAGENAIS-PERUSSE et Coll. et surtout, la même année, de la remarquable thèse de P. BERDAL, inspirée par l'école lyonnaise (c'est lui qui a proposé le terme de diastème laryngé congénital, cleft larynx des anglo-saxons). Une trentaine de cas ont été publiés dans la littérature mondiale. Nous ajoutons une nouvelle observation

Observation 11 - LEN. Christian (Service du Professeur BERNARD).

Cet enfant présente depuis sa naissance quelques fausses routes alimentaires et des crises de cyanose intermittente. Examen neurologique et radiocinema sont normaux.

A l'âge de 14 jours une première laryngoscopie ne montre rien de particulier.

Un banal traitement postural suffit à faire disparaître tous les troubles (alimentation en position demi-assise) et l'enfant peut être rendu à sa famille.

Trois mois plus tard il est réhospitalisé car il présente toujours des fausses routes alimentaires et des crises de cyanose.

Une nouvelle laryngoscopie directe est pratiquée : ce n'est qu'en s'aidant d'une loupe et en écartant la commissure postérieure avec un stylet que l'on découvre une ébauche de diastème laryngé : la commissure inter-aryténoïdienne est nettement plus profonde que la normale puisqu' elle descend jusqu'au bord supérieur du cricoïde, un peu au-dessous du plan des cordes vocales.

On s'est contenté d'un traitement postural et l'enfant, qui a actuellement près de 6 mois, supporte parfaitement cette forme minime de diastème laryngé.

L'embryogénèse reconnaît deux mécanismes : défaut de développement du septum trachéo-oesophagien et surtout défaut de fusion postérieure des parties latérales du cricoïde (Cf. embryologie).

Anatomiquement, BERDAL et HAGUENAUER distinguent 3 formes :

- *les formes légères,* où la fente dépasse peu le plan des cordes vocales, simple dépression très accentuée entre les aryténoïdes. L'adduction des aryténoïdes et l'épiglotte assurent une fermeture laryngée satisfaisante. C'est dans cette catégorie que se range notre observation.

- *les formes moyennes,* les plus fréquentes (plus de la moitié des cas), où la fissure dépasse le plan des cordes vocales de quelques millimètres,

parfois davantage. Cette fente est plus ou moins fermée par l'adduction des aryténoïdes, mais au-dessous de ces cartilages, la muqueuse oesophagienne fait hernie dans la lumière laryngée.

- *les formes majeures* où la fente peut descendre jusqu'à la bifurcation trachéale.

Leur symptomatologie rappelle celle des fistules oesotrachéales.

La forme moyenne se traduit par un stridor inspiratoire, une hypersécrétion bucco-pharyngée, et des crises de cyanose au cours des tentatives d'alimentation, mais pas forcément à chaque repas Souvent cette symptomatologie met quelque temps à s'installer et BERDAL rapporte l'observation d'un enfant de 2 ans qui ne présentait qu'une "répulsion à la déglutition". Inversement on a noté des crises de cyanose sans rapport avec les repas, dües probablement à une hernie de la muqueuse oesophagienne dans la lumière laryngée. De toute façon, l'évolution est toujours grevée par l'apparition plus ou moins rapide de surinfections pulmonaires et la mort survient dans un tableau de détresse respiratoire fébrile.

La forme majeure est marquée par l'apparition, dès les premiers jours, d'une détresse respiratoire et de gros troubles de la déglutition et le pronostic en est vite fatal.

Quant aux formes mineures, elles sont probablement très souvent ignorées ; c'est un simple stridor inspiratoire associé à des infections respiratoires répétées (BIRCH). Leur pronostic est bien meilleur.

Les radiographies de l'oesophage avec un produit de contraste montrent qu'une partie de celui-ci passe rapidement dans la trachée, mais ne permettent pas de différencier une fistule oeso-trachéale d'un diastème laryngé. La radiocinématographie est beaucoup plus intéressante (BRUMBERG, FRATES), surtout lorsque les films sont pris sur un enfant en position ventrale (DAGENAIS-PERUSSE).

C'est finalement l'endoscopie qui est la clef du diagnostic.

En laryngoscopie directe, la lésion est loin d'être évidente et il faut savoir la rechercher systématiquement en écartant la commissure postérieure avec l'extrémité d'une fine canule d'aspiration ou le bec du bronchoscope.

La trachéobronchoscopie, que l'on pratique en pensant à une fistule oeso-trachéale, est, elle aussi, négative lorsqu'on introduit le tube. En revanche ZACHARY et EMERY notent qu'en retirant le bronchoscope celui-ci se glisse entre les cartilages du larynx et peut être facilement déplacé d'avant en arrière.

L'oesophagoscopie, pratiquée, elle aussi, pour essayer de confirmer la présence d'une fistule oeso-trachéale, est caractéristique lorsqu'on retire le tube : la lumière trachéale devient subitement visible (SCHAPIRO et FALLA).

Le traitement vise à éviter les fausses routes en donnant un régime pâteux à un enfant demi-assis, ou plus souvent en plaçant une sonde nasogastrique, voire en pratiquant une gastrostomie. Les surinfections pulmonaires sont combattues, bien sûr, par une antibio-thérapie.

La cure chirurgicale de la malformation a pu être réalisée par pharyngotomie latérale (PETTERSON, SHAPIRO et FALLA)) et surtout par voie antérieure, par thyrotomie, (BERDAL), sous couvert d'une trachéotomie.

Dans les formes mineures, on peut se contenter de temporiser et la simple éducation de la déglutition peut suffire. Mais les indications chirurgicales paraissent de plus en plus larges.

Les formes moyennes relèvent, sans conteste, de la chirurgie et BERDAL en a montré tout l'intérêt.

Dans les formes majeures en revanche, aucun résultat chirurgical n'a pu jusqu'à maintenant être obtenu.

4° STRIDOR LARYNGE CONGENITAL

C'est une affection extrêmement répandue qui se caractérise par l'émission d'un bruit inspiratoire anormal qui apparaît immédiatement ou peu après la naissance. Ce gloussement inspiratoire a été comparé au bruit du dindon, du porc, du crapaud...

Trois hypothèses pathogéniques ont été proposées :

- *La laryngomalacie* était la conception la plus communément admise en France (LEMARIEY), et l'on parlait de malacie totale, antérieure ou postérieure selon la localisation principale de la flaccidité laryngée. Le rôle du rachitisme était admis. Mais cette théorie ne repose sur aucun argument anatomo-pathologique.

- *L'arythmie laryngée,* contraction active des muscles laryngés au cours de l'inspiration, a été soutenue par J.A.M. MARTIN. Mais cette théorie ne repose que sur l'influence de l'anesthésie générale sur le stridor.

- *L'insuffisance musculaire* est la théorie qui paraît la plus satisfaisante. PINSON, dans toute une série de publications et dans la thèse de LASSERRE qu'il a inspirée, s'en fait l'ardent défenseur. Cet auteur a noté sur de nombreux clichés radiographiques, que dans le stridor laryngé congénital, l'os hyoïde et le sillon glosso-épiglottique occupent une situation beaucoup plus basse que normalement ; "tout se passe comme si le hamac musculaire était insuffisant, surtout en arrière au niveau des muscles suspenseurs du larynx... La base de la langue subit une rotation d'avant en arrière et de bas en haut autour d'un axe horizontal transversal passant par l'hyoïde". Il n'appelle cette chûte de la langue en arrière "cataglossie" que pour la différencier de la "glossoptose" du syndrome de Pierre ROBIN, mais il s'agit, pour lui, du même phénomène.

Classiquement le gloussement inspiratoire constitue à lui seul toute la symptomatologie : le cri est normal, et il n'y a ni dyspnée ni trouble de la déglutition. Il augmente d'intensité et de fréquence pendant les 5 ou 6 premiers mois pour disparaître progressivement vers le 18ème mois, exceptionnellement plus tard.

Pour visualiser correctement le vestibule laryngé d'un stridor en laryngoscopie directe, il faut prendre garde, comme le recommande

PINSON, de ne pas charger l'épiglotte mais tâcher de visualiser le larynx "de haut", et cet auteur emploie une optique à 45°.

L'épiglotte est repliée sur elle même, en oméga, les replis ary-épiglottiques sont hauts et flasques, et finalement toute la margelle laryngée à tendance à être aspirée dans le vestibule du larynx au cours de l'inspiration. Malheureusement cet aspect peut se rencontrer aussi chez des nouveaux-nés non stridoreux.

Un cliché radiographique de profil, sans préparation, visualise très bien la situation beaucoup plus basse et antérieure du sillon glosso-épiglottique que normalement (PINSON).

De nombreuses publications récentes sont venues infirmer la classique notion de bénignité. Si les formes mortelles sont exceptionnelles (RIBADEAU-DUMAS et Coll., LEMARIEY et SERGENT, FONTAN et Coll., MOUNIER-KUHN et Coll.), celles qui s'accompagnent de troubles respiratoires ou de la déglutition ne sont pas rares.

BERGER et PINSON, sur les 40 cas qu'ils ont pu observer retrouvent 15 stridors s'accompagnant de troubles respiratoires et 10 de troubles de la déglutition.

Dans le service, sur 13 stridors laryngés congénitaux, 5 s'accompagnaient de troubles respiratoires ou de la déglutition. Les 4 premiers ont été présentés par notre maître, le Professeur GARCIN, à la Société d' O. R. L. de Lyon en juin 1970 : leur évolution a été rapidement régressive. Le 5ème a été présenté au Congrès Français d' O. R. L. en octobre 1970 : en voici l'observation résumée :

Observation 12 - G... Sandrine (Service du Professeur ORSINI).

Cette enfant présente une heure après sa naissance, une crise de cyanose qui nécessite son transfert en Pédiatrie où l'on constate un gloussement inspiratoire avec tirage. Ces troubles persistent et à la fin du 1er mois elle est admise dans le Service d' O. R. L. de l'Hôpital-Nord : on est d'emblée frappé par l'importance du tirage. En laryngoscopie directe, on constate une "malacie postérieure" majeure ; un cliché radiologique met en évidence la position basse et très antérieure du sillon glosso-épiglottique. Il s'agit donc bien d'un véritable stridor laryngé congénital.

L'enfant est placée en réanimation infantile, mais une semaine plus tard la détresse respiratoire devient de plus en plus grave et le larynx n'admettant que difficilement une sonde d'intubation Portex de 2,5 mm, on pratique une trachétomie (canule d'ABERDEEN numéro 1). Tous les troubles respiratoires disparaissent.

On se trouve alors devant un enfant de 6 semaines porteur d'une trachéotomie dont il faut prévoir le maintien pendant plus d'un an. L'avenir parait bien sombre et il faut envisager une attitude plus active.

L'analogie du stridor et du syndrome de ROBIN nous a incités à tenter une hyomandibulopexie.

Le résultat a, dans l'immédiat, été particulièrement spectaculaire. Malheureusement une staphylococcie apparue très vite a fait lâcher l'amarrage hyomandibulaire et l'on a dû pratiquer une trachéotomie itérative.

Ce résultat décevant nous a quand même montré toute la valeur de l'hyomandibulopexie dans le traitement du stridor congénital du larynx ; c'est une intervention simple, réglée, qui ne nécessite pas de trachéotomie, et elle nous paraît beaucoup plus valable que toutes les autres méthodes qui ont pu être proposées :

- la trachéotomie chez le nouveau-né, même avec l'emploi de canule d'ABERDEEN risque toujours d'entraîner des complications pulmonaires. HOLINGER a cependant signalé deux cas d'évolution favorable de stridor ainsi traités.

- l'amarrage simple de l'épiglotte par des fils transfixiants est illusoire : les fils sectionnent rapidement ce cartilage (PINSON).

- quant à la résection des languettes aryténoïdiennes (HASSLINGER), l'épiglottectomie (IGLAUER), la résection muqueuse glosso-épiglottique pour favoriser une coalescence entre épiglotte et base de langue (OCHS), elles ne paraissent pas être dénuées de dangers en dépit de quelques résultats heureux.

5° LES MALFORMATIONS LARYNGEES MINEURES

Synostoses thyro-hyoïdiennes, asymétrie des ailes thyroïdiennes, bifidité de l'épiglotte, laryngoptose de CHEVALIER-JACKSON, syndrome du cri du chat (récemment étudié par TRUFFER) n'entraînent jamais de troubles de la déglutition chez le nouveau-né.

II - LES TUMEURS CONGENITALES DU LARYNX

1° LES KYSTES CONGENITAUX DU LARYNX

Ils sont classés par LEMARIEY dans le cadre des dysembryomes pharyngés d'implantation latérale et c'est là que nous les avons étudiés (Cf. les causes pharyngées).

2° LES HEMANGIOMES DU LARYNX

Observation 13 - COL. Rose (Service du Professeur BERNARD).

Cette enfant présente dès la naissance un angiome temporal droit de 1 cm de diamètre qui s'étend ensuite progressivement pour atteindre toute l'hémiface droite le 10ème jour et commencer à envahir les lèvres et l'autre hémiface 4 jours plus tard.

Vers le 45ème jour, elle présente une polypnée avec tirage sans cyanose cependant :

L'examen O. R. L. découvre quelques traces angiomateuses sublinguales, sur le voile et sur la paroi gauche de l'hypopharynx, et une laryngoscopie directe (Pr. GARCIN) met en évidence la présence d'un angiome sous-glottique : la muqueuse de la moitié postérieure de la sous-glotte fait une saillie de coloration lie de vin.

Mais la dyspnée restant tout de même modérée, on se contente d'une temporisation sous surveillance en réanimation infantile.

On commence alors une radiothérapie de l'angiome facial (une séance hebdomadaire de 100r), sans grand résultat d'ailleurs.

Revue un an et demi plus tard, elle ne présente plus qu'un cri un peu rauque sans aucune gêne respiratoire.

Ils ont été particulièrement étudiés par l'école lilloise (CHRISTIAENS, DECROIX et Coll., thèse de BERTHELOOT).

Leur fréquence est difficile à apprécier car leur diagnostic est souvent ardu in vivo et même post mortem (affaissement des lésions). Ils se rencontrent plus souvent chez la fille que chez le garçon.

Si les signes cliniques ne se manifestent en général qu'au bout de quelques semaines, après un intervalle libre, ils apparaissent dans un cas sur 4 dès les premiers jours.

C'est une dyspnée laryngée stridoreuse qui s'accompagne souvent de fausses routes alimentaires. Les hémorragies sont exceptionnelles, déclenchées surtout par une tentative d'intubation ou une trachéotomie. Ces angiomes peuvent être thrombopéniants (MULER) et il est prudent de contrôler régulièrement la numération plaquettaire de ces enfants. Ici encore, c'est la laryngoscopie directe qui est la clef du diagnostic : elle montre une tumeur plus ou moins volumineuse, en général sous-glottique

rouge ou violacée, parfois grisâtre. Mais en fait l'aspect en est très variable avec le degré de congestion du moment (ces tumeurs sont érectiles). Dans les cas typiques, cela suffit au diagnostic, et la biopsie, toujours dangereuse, n'est pas nécessaire. Mais la laryngoscopie peut être beaucoup moins évocatrice, et PIERCE conseille alors d'injecter par voie sous-cutanée 1/10 ml de solution d'Adrénaline au 1/1000 : en cas d'angiome, au moment où apparaît la paleur cutanée au point d'injection, le stridor diminue très nettement et ne reprend que 15 à 30minutes plus tard. Ce test est malheureusement loin d'être pathognomonique.

Enfin, et c'est là un élément de diagnostic intéressant des angiomes cutanés sont souvent associés à ces angiomes laryngés.

Leur traitement est encore discuté, d'autant que "la tendance des hémangiomes infantiles à la régression est bien connue" (LITTLER).

La radiothérapie est très discutable car l'on connaît ses dangers à long terme et ANDRE y a récemment insisté.

CHRISTIAENS et Collaborateurs, à la suite de Mc MAHON et PIERCE, emploient des injections sclérosantes (chlorhydrolactate double de quinine et d'urée).

Les tentatives d'exérèse chirurgicale aboutissent toujours à des délabrements importants.

Finalement, MULER conseille une banale surveillance, sous couvert de trachéotomie qu'il faut faire très basse et propose une éventuelle cryothérapie.

III - LES PARALYSIES LARYNGEES CONGENITALES

Sont exceptionnelles. HOLINGER qui en a rapporté la série la plus importante n'en analyse que 45 cas. Leur description est relativement récente (BOUCHER-1945). MULER, à la suite de LEMARIEY, distingue :

1° LES PARALYSIES TRONCULAIRES

sont unilatérales et se traduisent surtout par une dysphonie ; la dyspnée est souvent très peu marquée.

Elles relèvent d'une atteinte tronculaire par traumatisme obstétrical. Leur pronostic est favorable.

2° LES PARALYSIES CENTRALES

relèvent d'une atteinte nucléaire par hémorragie cérébroméningée ou immaturité. Leur pronostic est fonction de l'importance des lésions centrales. Dyspnée et troubles vocaux sont importants, liés à un syndrome parétospasmodique bilatéral qui se traduit souvent par une paralysie des dilatateurs de la glotte.

Leur pronostic doit être beaucoup plus réservé que dans les paralysies tronculaires.

Dans le service, deux paralysies des dilatateurs ont été rencontrées ; toutes deux d'évolution bénigne :

Observation 14 - NEF. Samy (Service du Professeur BERNARD).
Cet enfant est adressé dans le service à la fin du 1er mois pour "stridor" avec léger tirage,

sans trouble de la déglutition. En laryngoscopie (Professeur GARCIN) on note que les 2 cordes vocales sont peu mobiles, en position para-médiane ; vestibule laryngé, sous-glotte et trachée sont normaux.

Aucun traitement particulier n'a été nécessaire.

Observation 15 - CLE. Bernadette (Service Professeur CARCASSONNE).

Elle présente dès la naissance une dyspnée majeure avec tirage, cornage et début d'acidose. Elle est alors intubée. Douze heures plus tard, une tentative de détubation entraîne la reprise immédiate de la dyspnée et l'on constate en laryngoscopie directe une paralysie des cordes vocales en position para-médiane.

L'intubation est finalement laissée en place une trentaine d'heures, le larynx ayant alors récupéré une motricité normale.

Il n'y avait eu à la naissance aucun signe de souffrance. Peut-être s'agit-il dans ce cas d'une immaturité des centres.

* * *

LES AUTRES CAUSES

Ce dernier chapitre est consacré à l'étude des causes cervicales et thoraciques de troubles de la déglutition. Nous ne nous y étendrons pas. Dans le cadre de ce travail nous avons voulu garder l'optique du laryngologiste, et ces causes, dominées par le problème de l'atrésie de l'oesophage intéressent surtout le chirurgien infantile.

I - LES CAUSES OESOPHAGIENNES

1° L'ATRESIE DE L'OESOPHAGE

a fait l'objet de discussions importantes au Congrès de chirurgie infantile de 1969. Il n'est pas dans notre propos d'en faire une étude exhaustive, car le laryngologiste n'a ici qu'un rôle bien minime : ne pas pratiquer de gestes diagnostiques intempestifs et dilater les rares sténoses post-opératoires...

C'est une malformation relativement fréquente que l'on retrouve 1 fois toutes les 4500 naissances (mais 1 fois pour 250 cas en gémellité).

Leur embryogénèse est encore pleine de mystère : plus personne n'admet la persistance d'un hypothétique cloisonnement de l'oesophage primitif. En revanche. il faut insister sur la fréquence des malpositions des gros vaisseaux (aorte à droite, sous-clavière rétro-trachéale...).

Anatomiquement, depuis LADD et GROSS, on distingue 4 types d'atrésies :

- I, Atrésie vraie sans fistule.
- II, Atrésie avec fistule du segment supérieur de l'oesophage dans la trachée.
- III, Atrésie avec fistule du segment inférieur de l'oesophage dans la trachée. C'est l'éventualité la plus fréquente (85 % des cas).
- IV, segments inférieur et supérieur de l'oesophage s'abouchent dans la trachée.

Le diagnostic doit être fait le plus tôt possible, avant toute tentative d'alimentation : c'est là un des meilleurs éléments du pronostic.

Une notion d'hydramnios, la constatation d'un encombrement pharyngé dès la naissance entraînant des accès de cyanose doivent faire pratiquer un geste élémentaire : une sonde naso-gastrique de 14, assez dure,

doit normalement pouvoir descendre sans buter jusque dans l'estomac ; en cas d'arrêt le diagnostic est fait.

Il serait bon que ce geste soit systématiquement pratiqué dès la naissance.

La radiologie n'a qu'un rôle de confirmation : un index opaque placé à l'extrémité de la sonde naso-oesophagienne donne le niveau du cul de sac supérieur. La constatation d'une aérogastrie signe la présence d'une fistule entre trachée et segment inférieur de l'oesophage.

Toute opacification du tractus digestif avec quelque produit que ce soit doit être proscrite : cela n'apporte rien de plus au diagnostic mais complique singulièrement les suites opératoires (complications pulmonaires).

Le traitement n'est que chirurgical.

Des séquelles peuvent persister : c'est là que l'oto-thino-laryngologiste peut avoir un certain rôle à jouer.

La fréquence des sténoses post-opératoires est difficile à apprécier. Dans le service du Professeur CARCASSONE à l'Hôpital-Nord, sur 25 cas d'atrésies opérés, 2 sténoses cicatricielles se sont développées, dont une a subi des tentatives de dilatation dans le Service d' O. R. L. Voici cette observation :

Observation 16 - TOT. Christian (Service du Professeur CARCASSONNE).

Cet enfant est opéré le 2ème jour d'une atrésie de l'oesophage : anastomose termino-terminale à la soie 6/o et gastrostomie de décharge.

On retire cette gastrostomie le 23ème jour mais au bout d'une semaine l'enfant présente des fausses routes laryngées à chaque tentative d'alimentation. Une oesophagoscopie (Pr. GARCIN) découvre, à 10 cm des arcades dentaires, une sténose pratiquement complète ; il ne persiste plus qu'un petit pertuis postérieur droit qui n'admet qu'une sonde urétérale 5/10. Sous oesophagoscopie des tentatives de dilatation sont alors pratiquées mais on ne parvient pas à augmenter de façon satisfaisante le calibre des sondes.

Aussi au 9ème mois préfère-t-on réintervenir : résection de la zône sténosée et nouvelle anastomose termino-terminale. La gastrostomie peut être rapidement supprimée et un contrôle endoscopique 7 mois plus tard vérifie la bonne perméabilité de la nouvelle anastomose.

Certains sont allés jusqu'à proposer des dilatations systématiques (REMBEIN-YANAGISVA). C'est là une attitude qui paraît d'autant plus excessive que ces dilatations ne sont pas dénuées de risque et MULER, malgré toute sa compétence, rapporte deux décés au cours d'un tel traitement. Lorsque les dilatations ne sont pas rapidement suivies d'un résultat correct, il faut réintervenir, réséquer la zône rétrécie et pratiquer une nouvelle anastomose.

Plus fréquentes sont les dyskinésies résiduelles. Le Professeur CARCASSONNE a pratiqué chez 12 malades des électromanométries oesophagiennes qui ont montré que jamais le clavier de la déglutition ne se rétablit au-dessous de l'anastomose.

2° LES AUTRES CAUSES OESOPHAGIENNES

a) Les fistules trachéo-oesophagiennes isolées

Ces malformations sont exceptionnelles (10 pour 280 atrésies dans la série de PETIT).

Leur siège est thoracique mais elles sont toujours beaucoup plus haut situées que les fistules qui accompagnent une atrésie. Elles sont par-

fois multiples.

On interprète leur embryogénèse comme un défaut de développement du septum trachéo-oesophagien (Cf. embryologie). Cela explique leur trajet oblique en Bas en en arrière da la trachée à l'oesophage, car l'oesophage augmente beaucoup plus vite de longueur que la trachée.

Cliniquement, leur symptomatologie est moins bruyante que celle des atrésies : paroxysmes de toux au moment des repas, distension abdominale, infections pulmonaires à répétition.

C'est la radiocinématographie qui représente la clef du diagnostic (FONTAN). Mais l'endoscopie peut être utile : si l'oesophagoscopie est en général sans intérêt car la fistule se masque derrière un pli muqueux, la trachéoscopie permet de bien visualiser l'orifice trachéal ; certains ont même pu le cathétériser et y injecter du bleu de méthylène pour rechercher par oesophagoscopie le niveau de l'orifice oesophagien.

Leur traitement n'est que chirurgical.

b) Les rétrécissements congénitaux

sont encore plus rares et habituellement ce n'est qu'entre le 3ème et le 12ème mois, quand l'alimentation deviendra plus solide, qu'ils entraînent une certaine dysphagie.

c) Les diverticules de l'oesophage

ne sont à cet âge que des curiosités. DUHAMEL a rapporté 2 observations de diverticules de la jonction pharyngo-oesophagienne chez des nouveaux-nés. Leur point d'implantation n'était pas médian mais postéro-latéral.

d) Les perforations congénitales de l'oesophage

n'ont été rapportées que 13 fois dans la littérature mondiale.

Madame GAMOUDI-ORKINAS leur a consacré sa thèse.

C'est une perte de substance au niveau du 1/3 moyen ou inférieur de l'oesophage, siégeant le plus souvent à Droite. Il faut histologiquement distinguer les fistules sur muqueuse saine, sur muqueuse avec oesophagite et sur muqueuse avec hétéropie gastrique.

C'est une urgence chirurgicale qui se présente cliniquement comme un pneumothorax apparu dans les 48 premières heures de la vie et s'accompagnant d'un épanchement important. Un examen radiologique avec produit de contraste objective le trajet fistuleux.

3° LES MALPOSITIONS CARDIOTUBEROSITAIRES

Elles occupent une place de premier plan dans la pathologie des troubles de la déglutition. ROVIRALTA vient d'en faire une étude d'ensemble.

Une triade symptomatique existe soit dès la naissance soit plus tardivement, mais dès le 1er mois :

- vomissements "habituels", pendant ou tout de suite après la tétée, sans effort apparent, rebelles aux antispasmodiques mais bien calmés par l'orthostatisme.
- hématémèses, par oesophagite peptique. Mais chez le nouveau-né ce signe fait défaut.
- anémie.

La radiologie confirme le diagnostic et montre soit un brachyoesophage, soit une malposition cardiotubérositaire.

Leur traitement à cet âge n'est que symptomatique : position orthostatique pendant et juste après les repas.

II - LES CAUSES TRACHEALES

Les malformations congénitales de la trachée sont rares et dominées cliniquement par la détresse respiratoire qu'elles entraînent. Mais ces malformations peuvent être suffisamment minimes pour passer inaperçues dans l'enfance et n'être que de découverte très tardive.

Les *agénésies* ou les *aplasies* sont exceptionnelles et souvent associées à une atrésie du larynx (SMITH et BAIN).

Les *sténoses trachéales intrinsèques* entraînent une gêne respiratoire qui peut rester très minime si elles ne sont que partielles (simple diaphragme membraneux ou annulaire ou au contraire défilé fibreux plus ou moins étendu en hauteur).

La *trachéomalacie*, pseudo-syrinx de CHEVALIER-JACKSON, résulte de l'affaissement des anneaux trachéaux. Elle se traduit par un stridor congénital qui cède dès qu'un bronchoscope calibre la trachée. La situation s'améliore avec l'âge dans la plupart des cas. GERBEAUX et Coll. ont insisté sur la valeur d'un signe évocateur du diagnostic : la mollesse du cartilage du pavillon de l'oreille.

PICOT dans sa thèse a récemment fait le point du problème. Les possibilités thérapeutiques sont encore très limitées ; l'intubation trachéale prolongée représente une solution palliative qui ne peut être que temporaire. Aussi a-t-on pu proposer le badigeonnage de la trachée avec le monomère EASTMANN 910. Mais ses résultats sont inconstants et, gros inconvénient, il transforme la trachée en un tube rigide. On peut espérer cependant que, dans les formes graves, ce traitement permettra d'attendre que le nourrisson atteigne un âge où sa trachée aura un degré de maturation plus important.

Dans le service, un cas a pu être observé :

Observation 16 - ARI. Valéry (Service du Professeur BERNARD).

Né de parents consanguins, cet enfant présente le jour de sa naissance un premier épisode de cyanose qui nécessite son admission au CHR d'Ajaccio ; on note un léger dysmorphisme,

- hypertélorisme modéré,
- petite micro-rétrognathie mais pas de glossoptose ni de fente palatine.

Atrésie oesophagienne et imperforation choanale sont rapidement éliminées (quoique la choane droite soit beaucoup plus difficilement cathétérisable que la gauche).

L'amélioration est très rapide et l'enfant peut être rendu à sa famille.

Mais après un premier mois sans histoire, apparaissent plusieurs pisodes de cyanose et de fausses routes. L'enfant est alors adressé à l'Hôpital-Nord.

Cliniquement, outre la légère dysmorphie, on note un léger retard moteur. Un bilan radiologique ne montre pas d'anomalies du transit pharyngo-oesophagien. Mais la base de la langue paraît légèrement hypertrophique et la trachée est sinueuse. Une scintigraphie au technétium élimine la présence d'une thyroïde basi-linguale.

En laryngoscopie directe, on retrouve la légère hypertrophie de la base de langue mais le larynx est normal. Au contraire, en trachéo-bronchoscopie, la paroi postérieure de la trachée bombe régulièrement et vient obstruer au 3/4 la lumière trachéale et le passage du bronchoscope recalibre facilement la trachée.

On se contente d'un banal traitement postural (décubitus latéral et procubitus) et l'évolution est rapidement favorable.

Les autres malformations trachéo-pulmonaires (diverticule de la trachée, agénésie et hypoplasie pulmonaires, sténoses bronchiques congénitales, séquestrations, kystes bronchogéniques) sont en règle générale découvertes plus tardivement, sauf les grandes aplasies pulmonaires, incompatibles avec la vie.

III - LES CAUSES CERVICALES

Les tumeurs congénitales du cou revêtent plusieurs aspects : lymphangiome kystique ou kyste branchial le plus souvent, beaucoup plus rarement goitre congénital ou tératome cervical. Il convient d'y ajouter un 5ème type : les duplications. C'est là une éventualité encore très mal connue et, à l'Hôpital-Nord, on a pu en observer deux.

1° LES LYMPHANGIOMES KYSTIQUES

Ces tumeurs latéro-cervicales sont en général évidentes dès la naissance et leur volume a pu même gêner l'accouchement.

Les kystes, le plus souvent multiples, donnent à la palpation l'impression d'une masse unique, molle, translucide (la transillumination le montre bien).

On peut parfois sur un cliché radiographique découvrir un prolongement médiastinal.

Leur ponction ramène un liquide d'aspect variable, souvent chyleux.

Ces lésions peuvent entraîner une gêne respiratoire, quelquefois une dysphagie, mais le plus souvent elles évoluent insidieusement, par à-coup, avec des variations de volume. Leur surinfection est une complication fréquente. Paradoxalement, des guérisons spontanées exceptionnelles, ont pu être rapportées.

Les seules ponctions, même répétées, même suivies d'injection modificatrice, ne suffisent jamais à les affaisser et surtout risquent d'entraîner une surinfection.

La radiothérapie en général inefficace est source de difficultés opératoires.

Aussi faut-il réaliser leur exérèse chirurgicale. Mais elle est toujours délicate et nécessite une large dissection cervicale.

2° LES KYSTES LATERO-CERVICAUX D'ORIGINE BRANCHIALE

Ils seraient le reliquat de la 2ème poche branchiale et ne se rencontrent habituellement que beaucoup plus tardivement (10 à 30 ans), plus souvent chez le garçon que la fille.

Ce sont des tumeurs arrondies, ovalaires, bien mobiles, d'un volume jamais très important, situées au-dessous du sterno-cléïdo-mastoïdien, près de son bord antérieur, et au-dessous de l'os hyoïde.

Elles se drainent parfois par une petite fistule cutanée basse au bord antérieur du sterno-cléïdo-mastoïdien. Leur surinfection est très fréquente. Mais la gêne respiratoire ou la dysphagie est exceptionnelle.

Leur traitement ne peut être que chirurgical. Il faut prendre garde, à leur pôle supérieur, à l'éventuelle présence d'un pédicule qui se pour-

suivrait alors jusqu'au sommet de la loge amygdalienne, en passant au-dessus du XII et au travers de la fourche carotidienne (reliquat de la 2ème fente). Il faut réséquer en totalité kyste et éventuel pédicule supérieur sous peine de récidive.

3° LES GOITRES CONGENITAUX

Ces tumeurs entraînent une compression trachéale qui, à cet âge, nécessite souvent un traitement d'urgence.

LELONG et Coll. en ont récemment fait une excellente mise au point (à propos de 5 cas personnels).

"Leur étude étiopathogénique relève moins de la pathologie du nouveau-né que de celle de la mère et entre dans le cadre des correlations hormono-humorales entre l'organisme de la mère et celui du foetus", et la majorité d'entre eux relève d'une cause connue : endémie goitreuse, absorption par la mère d'antithyroïdiens de synthèse ou d'iodures, hyperthyroïdie maternelle, anomalies familiales de l'hormonogénèse, Seuls quelques uns d'entre eux paraissent cryptogénétiques.

Ils sont, en général, évidents dès la naissance (à condition d'examiner le nouveau-né en hyperextension, car leur volume n'est pas toujours important). C'est une hypertrophie diffuse de tout le corps thyroïde, dont la mobilité à la déglutition est difficile à apprécier à cet âge, en raison de la brièveté du cou.

Les troubles de compression sont très fréquents, intermittents ou permanents : stridor, tirage, cyanose, pauses respiratoires, qui s'accentuent à l'occasion des repas. Les troubles de la déglutition sont rarement isolés.

Des troubles endocriniens peuvent exister, le plus souvent de type hypothyroïdiens.

La radiologie objective bien la compression trachéale et, fait surprenant, la trachée paraît être enserrée dans un véritable anneau car l'hyperplasie des lobes latéraux, à cet âge, prédomine surtout en arrière.

Le pronostic est toujours grave dans l'immédiat (25 % de décés). Mais dans près de la moitié des cas, le goitre régressera en quelques mois.

Le traitement en est essentiellement médical : hormonothérapie substitutive.

L'intervention chirurgicale peut être nécessaire dans les premiers jours de la vie devant la gravité de la détresse respiratoire : thyroïdectomie partielle ou simple trachéotomie (danger de trachéo-malacie ultérieure très important). Mais celle-ci n'évite pas toujours une issue fatale.

4° LES TERATOMES CERVICAUX

Ce sont des tumeurs cervicales caractérisées, comme tous les tératomes, par la présence de tissus dérivant des 3 feuillets de l'embryon mais dont la différenciation est très variable : le degré le plus important de différenciation est représenté par un véritable jumeau parasite, "foetus in foetu".

Ces dysembryomes sont très exceptionnels et font, chaque fois, l'objet de communications (DEJEAN, NEWSTEDT, HAJOU, WEITZNER,

ROSEDALE, IRVINE, RUFFOLO, BATSAKIS...), mais leur tableau est assez stéréotypé.

Ces tumeurs sont presque toutes évidentes dès la naissance (4 cas seulement ont été publiés chez l'adulte pour DEJEAN). Elles sont juxta ou intrathyroïdiennes et se différencient radicalement des dysembryomes pharyngés. Leur symptomatologie est dominée par un tableau de détresse respiratoire, rapidement mortelle en l'absence de traitement.

Ce traitement ne peut être qu'une exérèse chirurgicale (9 % de mortalité environ lorsqu'on additionne les cas), d'autant qu'une dégénérescence, exceptionnelle il est vrai (4 % environ), peut survenir.

5° LES DUPLICATIONS CERVICALES

A l'Hôpital-Nord, deux observations de tumeurs cervicales ont pu être, après bien des hésitations (et l'une d'elles a même été publiée un temps comme celle d'une laryngocèle), étiquetées "duplications cervicales".

Observation 17 - BAG. Frédéric - (Service Professeur BERNARD).

Il s'agit d'un enfant de 8 jours qui nous est adressé pour tuméfaction latérocervicale gauche volumineuse, apparue au 5ème jour et entraînant une gêne à la déglutition. Cette masse, de 6 cm sur 4 est rénittente, homogène, irréductible à la pression. Le reste de l'examen O. R. L. (notamment une laryngoscopie directe) et somatique est normal.

Des clichés radiographiques montrent qu'il s'agit d'une image hydroaérique et qu'il existe un volumineux prolongement rétroviscéral refoulant l'axe aérodigestif en avant.

L'enfant est opéré le 10ème jour (Pr. CARCASSONNE). Si la dissection de la masse est facile en bas, en arrière et en haut, il existe en revanche, au niveau de l'axe aéro-digestif, une adhérence intime et, après une dissection laborieuse, on peut mettre en évidence à ce niveau un pédicule pénétrant dans la cavité laryngée par la membrane inter-crico-thyroïdienne. Mais macroscopiquement, on ne voit pas de lumière faisant communiquer larynx et tumeur. Ce pédicule est sectionné au ras de la membrane inter-crico-thyroïdienne.

L'histologie montre que la poche est revêtue d'un épithélium de type respiratoire avec des cellules superficielles cylindriques ciliées. Le diagnostic initialement évoqué avait été celui de laryngocèle.

Observation 18 - RAV. dite RAS. - (Service Professeur CARCASSONNE).

Ce nouveau-né de 4 jours est adressé dans le Service de chirurgie infantile de l'Hôpital-Nord car est apparue progressivement une dyspnée inspiratoire avec tirage épigastrique et sus-sternal. On découvre le lendemain une tuméfaction latéro-cervicale-gauche, tendue, liquidienne et dont la manipulation augmente la dyspnée. La trachée, radiologiquement, est latéro-déviée vers la droite. L'enfant est opéré le même jour (Dr. BERGOIN) et l'on découvre une masse kystique à paroi très épaisse et à contenu purulent. Le clivage est facile à la partie supérieure, mais à la partie inférieure il n'est pas possible de la dissocier de l'oesophage et du larynx auxquels elle adhère par deux pédicules musculaires qui sont sectionnés et suturés. Sur le larynx, l'implantation se fait au voisinage de la membrane inter-crico-thyroïdienne. Mais, là encore, on ne peut mettre en évidence de communication entre les voiez aériennes ou digestives et le kyste.

Les suites opératoires sont marquées par d'importants troubles de la déglutition avec fausses routes, et par une paralysie récurrentielle gauche, d'ailleurs transitoires.

Histologiquement on retrouve une coque organisée conjonctivo-vasculaire sans limitante interne identifiable en raison de l'inflammation.

On avait pensé initialement, surtout dans la 1ère observation (Obs. 17), à une laryngocèle congénitale inter-crico-thyroïdienne. Ce diagnostic paraît devoir être éliminé quand on sait que le nombre de telles lésions est suffisamment minime pour que la majorité des auteurs ne considèrent comme laryngocèles que celles qui se développent aux dépens du ventricule de Morgagni. Et dans les 2 cas observés, l'endo-larynx était indemne.

Le diagnostic de duplication cervicale paraît beaucoup plus logique. C'est une éventualité qui a déjà été soulevée dans la littérature, notamment par GAHS, LACKEY et ZUCKERBAUM en 1968.

En effet ces tuméfactions latéro-cervicales possèdent les caractéristiques que doivent avoir les duplications digestives, habituellement sous-diaphragmatiques, caractéristiques qui ont bien été codifiées au symposium qui leur a été consacré à la Société française de chirurgie infantile en 1965.

Elles doivent posséder en totalité la structure pariétale du tractus digestif (NEZELOF).

- la muqueuse, plus ou moins atrophique, peut être hétérotypique et en particulier de type respiratoire. C'est le cas de notre première observation.
- la musculeuse doit être présente : c'est là le critère indispensable au diagnostic. Dans nos deux observations elle n'était évidente qu'à la partie du kyste adjacente au tractus aéro-digestif.

GROSS, en 1952, avait souligné l'importance d'un autre critère : la présence d'une attache intime entre duplication et tube digestif : dans le premier de nos cas, l'adhérence était surtout laryngée, mais dans le second elle était à la fois laryngée et oesophagienne.

Enfin BENTLEY et SMITH ont invoqué, comme anomalie initiale, une adhérence anormale entre ectoderme et endoderme qui vont donner respectivement système nerveux et tube digestif.

La persistance d'une telle adhérence provoquerait, au cours de la croissance de l'embryon, la formation d'un véritable diverticule de traction du tube digestif. D'ailleurs dans les duplications abdominales on retrouve souvent une malformation vertébrale associée, en général plus craniale que la duplication (GROSS). Faut-il en rapprocher les 2 observations de diverticules pharyngo-oesophagiens que DUHAMEL a rapportées chez le nouveau-né ? Ces diverticules étaient, en effet, bien différents des diverticules de ZENCKER par le siège de leur pédicule qui était postéro-latéral et non postérieur.

I V - LES CAUSES MEDIASTINALES

Sont dominées par les anomalies de développement ou de résorption des arcs vasculaires branchiaux.

C'est ainsi que peuvent se rencontrer de véritables anneaux plus ou moins complets, enserrant trachée et oesophage. CORONE et Coll. en ont analysé toutes les possibilités anatomiques.

La gêne respiratoire est au premier plan du tableau clinique : c'est une dyspnée à la fois inspiratoire et expiratoire, majorée par l'alimentation, avec stridor, cyanose, accès paroxystiques de toux. Elle peut apparaître dès la naissance mais souvent elle ne se manifestera qu'au bout de quelques mois.

Les radiographies de l'oesophage montrent une indentation postérieure, mais ce signe est inconstant.

L'endoscopie, qui n'est pas sans danger, révèle un aplatissement trachéal antéro-postérieur et un aplatissement analogue et pulsatile au niveau de l'oesophage.

Seule l'angiographie permet de préciser le type de la malformation.

Le traitement chirurgical s'impose, le plus rapidement possible, pour éviter les accidents asphyxiques. Mais il faut prendre garde de ne pas disséquer de trop près la trachée car le risque de chondromalacie secondaire est très important.

* * *

CONCLUSIONS

Les troubles de la déglutition chez le nouveau-né relèvent d'étiologies très variées, organiques ou fonctionnelles, et cela se conçoit aisément quant on connait la complexité embryologique et anatomique du carrefour aérodigestif ainsi que la complexité physiologique de la déglutition. Un rappel de ces notions essentielles nous a paru indispensable.

Les étapes de leur diagnostic et de leur traitement reposent sur un travail d'équipe dans laquelle pédiatre, radiologue, chirurgien infantile et laryngologiste ont chacun leur rôle à jouer.

Le laryngologiste peut, lui seul, analyser "de visu" le carrefour aérodigestif. Les possibilités et les impératifs de l'endoscopie à cet âge nous ont particulièrement retenu.

Toute idée d'Anesthésie générale a longtemps été prohibée en la matière ; pourtant elle est l'unique moyen capable d'assurer un confort indispensable à ces examens, et, dans le service, sauf en cas de dyspnée majeure, toutes les endoscopies se pratiquent sous anesthésie générale au fluothane.

La laryngoscopie directe en est toujours le premier temps, et la spatule d'OXFORD la rend particulièrement aisée.

Quant à la trachéobronchoscopie et à l'oesophagoscopie, l'emploi de source de lumière froide et la possibilité d'adjonction d'optiques grossisantes les a radicalement transformées, libérant l'opérateur de tout problème d'éclairage et lui permettant d'analyser avec plus de précision la morphologie et la cinétique des organes explorés.

Un tableau de détresse respiratoire domine souvent la scène clinique. Il nécessite des mesures thérapeutiques urgentes qui ne peuvent être réalisées que dans un centre de réanimation infantile parfaitement organisé dans lequel un personnel entraîné et un matériel adapté permettent de parer à toutes les éventualités.

Le pronostic sévère de l'intubation trachéale et surtout celui de la trachéotomie à cet âge ont été bouleversés par l'emploi de matériaux nouveaux (sonde d'intubation PORTEX), canules de trachéotomie en silastic d'ABERDEEN). Toutes deux nécessitent cependant une technique particulièrement rigoureuse si l'on veut éviter la survenue de sténoses

laryngotrachéales secondaires de traitement toujours long et délicat. Chez le nourrisson ce traitement doit être conservateur à tout prix et, dans le service, on utilise une technique de dilatation continue de la sténose par une canule d'intubation naso-trachéale sous couvert d'une trachéotomie.

Les troubles de la déglutition qui relèvent de causes médicales ou dont le traitement revient au chirurgien infantile nous ont peu retenu. Là n'était pas notre propos.

Nous avons préféré insister sur les étiologies qui sont du domaine de notre spécialité. Elles sont, certes, très exceptionnelles mais aussi très variées.

Leur étude évite difficilement l'énoncé d'un long catalogue. Il est pourtant indispensable de bien les connaître car elles nécessitent, en règle générale, une sanction chirurgicale urgente.

* * *

BIBLIOGRAPHIE

Les travaux cités plusieurs fois, sont répertoriés au chapitre de leur plus grand intérêt.

REVUES GENERALES

ABOULKER P. - Traitement chirurgical de certains troubles sévères du temps pharyngé de la déglutition - leurs bases physiopathologiques. Problèmes actuels d' O. R. L. - Maloine édit. 1964, pp. 175-191.

CASTEL Y. et ROCHE J. - Les troubles de la déglutition à début néo-natal. Ouest médical 1966, 19, 10, pp. 603-608.

CLAUSTRE P., GARCIN M., CARCASSONNE M., UNAL D., , JOUVE P., BERGOIN M. et GIRAUD J-P. - Table Ronde Marseille le 6.12.1968. A propos des troubles de la déglutition du nouveau-né : les sanctions chirurgicales. Journal Français O. R. L. 1969, XVIII, N° 10, pp. 721-750.

DALLOZ J-C. - Les troubles de la déglutition chez le nouveau-né et le jeune nourrisson - Vie Médicale 1963, 44, MT8, pp 24-34.

DUHAMEL B. - Chirurgie du nouveau-né et du nourrisson. Masson Edit. Paris 1953.

FARRIAUX J-P. - Physiologie et pathologie de la déglutition en pédiatrie. Thèse Lille 1962-63, n° 2. dactylographiée.

FARRIAUX J-P. et DERASSE G. - Les troubles de la déglutition du nouveau-né. Lille Médical 1966, XI, 8, pp. 927-932.

FARRIAUX J-P., WALBAUM R. et FAUVET-POINGT O. - Troubles de la déglutition à début néo-natal. Presse Médical 1964, 72, 13, pp. 759-762.

FEVRE M. - Le nouveau-né - Directives thérapeuthiques médico-chirurgicales. Bibliothèque de Thérapeuthique médicale. Doin Edit. 1959.

FEVRE M. - Chirurgie infantile et orthopédie - Paris Flammarion 1967.

GORLIN R-J. et PINDBORD J-J. - Syndromes of the head and neck. Mc Graw Hill Book Company. New-York - Toronto - London 1964.

LANNELONGUE et MENARD - Affections congénitales - Paris 1891 - Vol. 1 - Tête et cou.

MOUNIER-KUHN P. - Les troubles de la déglutition chez le nourrisson et le jeune enfant. pp. 123-136.

MOUNIER-KUHN, GAILLARD, JACQUEMARD, REBATTU, MORGON, BOUCHAYER, DUMOLARD, HAGUENAUER et Melle CHARACHON - Table Ronde - Les malformations en O. R. L. et leurs indications thérapeutiques - Journées d' O. R. L. du Sud-Est et du Littoral Méditerranéen - Montpellier Janvier 1970 - Cahier d' O. R. L. 1970, 5, 5, pp. 419-483.

MOUNIER-KUHN P., SOULAS A. et JOURDAN F. - La déglutition et ses troubles. Rapport au Congrés de la Société Française d' O. R. L. 1955. Arnette Edit.

PELLERIN J. - Troubles de la déglutition chez le nouveau-né. Etude clinique et radiocinématographique. Thèse Nantes 1966-1967, nº 472, Dactylographiée.

PINSON L. - Détresse respiratoire du nouveau-né et du premier âge due à l'insuffisance ventilative. Cahiérs d' O. R. L. 1969, 4, 4, pp. 387-438.

PIQUET J. et TERRACOL J. - Les maladies du larynx - Maloine Edit. Paris 1958.

RICKHAM P-P. et JOHNSTON J-H. - Néonatal surgery - London Butter worths 1969.

VIALATTE J. et DALLOZ J-C. - Troubles de la succion déglutition chez le nouveau-né et le jeune nourrisson. Entretiens de Bichat Médecine 1963 pp. 111-118.

EMBRYOLOGIE - ANATOMIE - PHYSIOLOGIE

ANDERSEN H. et MATTHIESSEN M. - Histochemistry of the early development of the human central face and nasal cavity with special reference to the movements and fusion of the palatine proces. Acta Anat. 1967, 68, 4, pp. 473-508.

BERCHER J. et PSAUME J. - Note sur les dysostoses cranio-faciales. Une hypothèse : les géno-neuro-dystrophies faciales. Actual. Odont. Stomat. 1953, 21, pp. 37-40.

BREMOND G-A, WAOFF M. et JOST G. - Les étapes du traitement de l'otite chronique chez l'adulte. Rapport à la Société Française d' O. R. L. Paris 1966. Arnette Edit.

CHRISPIN A-R., FRIEDLAND G-W. et Coll. - Some fonctionnal characteristices of the oesophageal vestibule in infants and children. Thorax 1967, 22, 2, pp. 188-192.

DOLLANDER A. - Embryologie de la bouche et de la face. E. M. C. Stomatologie 22 005 C10, 11. 1964.

DUHAMEL B., HAEGEL P. et PAGES - Morphogénèse pathologique (des monstruosités aux malformations). Masson et Cie Edit. 1 Vol. p. 308. Paris 1966.

FARRIAUX J-P. et MILBLED G. - Physiologie de la déglutition. I'étude physiologique de la déglutition - Bol semi-liquide, bol liquide. Presse Médicale 1965, 73, 7, pp. 343-350.

FARRIAUX J-P et MILBLED G. - Physiologie de la déglutition. II la succion déglutition chez le nouveau-né - le mécanisme nerveux de la déglutition. Presse Médicale 1965, 73, 8, pp. 409-414.

FERAON B. et WHALEN J-S. - Trachéal dimensions in the living infant (prelinary report). Annals of otology rhinology and laryngology 1967, 76, 5, pp. 965-974.

GIROUD A. et LELIEVRE A. - Eléments d'embryologie. Librairie le François, Paris 1969.

REVUES GENERALES

ABOULKER P. - Traitement chirurgical de certains troubles sévères du temps pharyngé de la déglutition - leurs bases physiopathologiques. Problèmes actuels d' O. R. L. - Maloine édit. 1964, pp. 175-191.

CASTEL Y. et ROCHE J. - Les troubles de la déglutition à début néo-natal. Ouest médical 1966, 19, 10, pp. 603-608.

CLAUSTRE P., GARCIN M., CARCASSONNE M., UNAL D., , JOUVE P., BERGOIN M. et GIRAUD J-P. - Table Ronde Marseille le 6.12.1968. A propos des troubles de la déglutition du nouveau-né : les sanctions chirurgicales. Journal Français O. R. L. 1969, XVIII, N° 10, pp. 721-750.

DALLOZ J-C. - Les troubles de la déglutition chez le nouveau-né et le jeune nourrisson - Vie Médicale 1963, 44, MT8, pp 24-34.

DUHAMEL B. - Chirurgie du nouveau-né et du nourrisson. Masson Edit. Paris 1953.

FARRIAUX J-P. - Physiologie et pathologie de la déglutition en pédiatrie. Thèse Lille 1962-63, n° 2. dactylographiée.

FARRIAUX J-P. et DERASSE G. - Les troubles de la déglutition du nouveau-né. Lille Médical 1966, XI, 8, pp. 927-932.

FARRIAUX J-P., WALBAUM R. et FAUVET-POINGT O. - Troubles de la déglutition à début néo-natal. Presse Médical 1964, 72, 13, pp. 759-762.

FEVRE M. - Le nouveau-né - Directives thérapeuthiques médico-chirurgicales. Bibliothèque de Thérapeuthique médicale. Doin Edit. 1959.

FEVRE M. - Chirurgie infantile et orthopédie - Paris Flammarion 1967.

GORLIN R-J. et PINDBORD J-J. - Syndromes of the head and neck. Mc Graw Hill Book Company. New-York - Toronto - London 1964.

LANNELONGUE et MENARD - Affections congénitales - Paris 1891 - Vol. 1 - Tête et cou.

MOUNIER-KUHN P. - Les troubles de la déglutition chez le nourrisson et le jeune enfant. pp. 123-136.

MOUNIER-KUHN, GAILLARD, JACQUEMARD, REBATTU, MORGON, BOUCHAYER, DUMOLARD, HAGUENAUER et Melle CHARACHON - Table Ronde - Les malformations en O. R. L. et leurs indications thérapeutiques - Journées d' O. R. L. du Sud-Est et du Littoral Méditerranéen - Montpellier Janvier 1970 - Cahier d' O. R. L. 1970, 5, 5, pp. 419-483.

MOUNIER-KUHN P., SOULAS A. et JOURDAN F. - La déglutition et ses troubles. Rapport au Congrés de la Société Française d' O. R. L. 1955. Arnette Edit.

PELLERIN J. - Troubles de la déglutition chez le nouveau-né. Etude clinique et radiocinématographique. Thèse Nantes 1966-1967, nº 472, Dactylographiée.

PINSON L. - Détresse respiratoire du nouveau-né et du premier âge due à l'insuffisance ventilative. Cahiérs d' O. R. L. 1969, 4, 4, pp. 387-438.

PIQUET J. et TERRACOL J. - Les maladies du larynx - Maloine Edit. Paris 1958.

RICKHAM P-P. et JOHNSTON J-H. - Néonatal surgery - London Butter worths 1969.

VIALATTE J. et DALLOZ J-C. - Troubles de la succion déglutition chez le nouveau-né et le jeune nourrisson. Entretiens de Bichat Médecine 1963 pp. 111-118.

EMBRYOLOGIE - ANATOMIE - PHYSIOLOGIE

ANDERSEN H. et MATTHIESSEN M. - Histochemistry of the early development of the human central face and nasal cavity with special reference to the movements and fusion of the palatine proces. Acta Anat. 1967, 68, 4, pp. 473-508.

BERCHER J. et PSAUME J. - Note sur les dysostoses cranio-faciales. Une hypothèse : les géno-neuro-dystrophies faciales. Actual. Odont. Stomat. 1953, 21, pp. 37-40.

BREMOND G-A, WAOFF M. et JOST G. - Les étapes du traitement de l'otite chronique chez l'adulte. Rapport à la Société Française d' O. R. L. Paris 1966. Arnette Edit.

CHRISPIN A-R., FRIEDLAND G-W. et Coll. - Some fonctionnal characteristices of the oesophageal vestibule in infants and children. Thorax 1967, 22, 2, pp. 188-192.

DOLLANDER A. - Embryologie de la bouche et de la face. E. M. C. Stomatologie 22 005 C10, 11. 1964.

DUHAMEL B., HAEGEL P. et PAGES - Morphogénèse pathologique (des monstruosités aux malformations). Masson et Cie Edit. 1 Vol. p. 308. Paris 1966.

FARRIAUX J-P. et MILBLED G. - Physiologie de la déglutition. l'étude physiologique de la déglutition - Bol semi-liquide, bol liquide. Presse Médicale 1965, 73, 7, pp. 343-350.

FARRIAUX J-P et MILBLED G. - Physiologie de la déglutition. II la succion déglutition chez le nouveau-né - le mécanisme nerveux de la déglutition. Presse Médicale 1965, 73, 8, pp. 409-414.

FERAON B. et WHALEN J-S. - Trachéal dimensions in the living infant (prelinary report). Annals of otology rhinology and laryngology 1967, 76, 5, pp. 965-974.

GIROUD A. et LELIEVRE A. - Eléments d'embryologie. Librairie le François, Paris 1969.

GORLIN R-J. et REDMAN R-S. - Chromosomal abnormalities and oral anomalies. Amer J. Surg. 1964, 108, 3, pp. 370-376.

HAMILTON W-J., BOYD J-D and MOSSMAN H-W. - Human Embryology. Cambridge. Heffer & Sons limited 1959.

MUGNIER A. - Embryologie et développement bucco-facial. Masson et Cie. Paris 1964.

PATTEN B-M. - Foundations of embryology. Mc Graw-Hill Book Company, inc. New-York 1958.

PINSON L. - Existe-t-il une finalité dans l'innervation des muscles du pharynx en vue de la déglutition ? - Revue de laryngologie de Bordeaux 1963, suppl. Oct. 84, pp, 844-850.

ROSSIER A. - Physiologie du nouveau-né. E. M. C. Pédiatrie 4002 P 10 (2 1961).

SEBILEAU P. et TRUFFERT P. - Le carrefour aéro-digestif - le larynx - le pharynx. Paris. Arnette Edit. 1924.

SENECHAL G., PECH A. et Coll. - Chirurgie du pavillon de l'oreille - Rapport à la Société Française d' O. R. L. et de Pathologie cervico-faciale. Paris 1970. Arnette Edit.

STREETER G-L. - Developmental horizons in human embryos : âge group XI, 13, 20 somites and age group XII, 21, 29 somites. Contrib. Embryol. Carnegie Inst. Wash. 1942, 30, 211.

STREETER G-L. - Developmental horizons in human embryos : age group XIII, embryos 4 or 5 mm long sud age group XIV indentation of lens vesicle. Contrib Embryol. Carnegie Inst. Wash 1945, 31, 26.

STREETER G-L. - Developmental horizons in human embryos : age group XV, XVI. XVII and XVIII benig the third issue of a survey of the carnegie collection Contrib. Embryol. Carnegie Inst. Wash 1948, 32, 133.

TRIDON P. et THIRIET M. - Malformations associées de la tête et des extrémités. Paris. Masson et Cie 1966.

TUCHMANN-DUPLESSIS H. et HAEGEL P. - Embryologie - Fascicule 2 : Embryogénèse. Masson et Cie. Edit. Paris 1970.

TUCKER G. - The infant larynx : direct laryngoscopie observations. J. A. M. A. 1932, 4, 99, pp. 1899-1902.

TURCHINI J. - Aide mémoire d'histologie et d'embryologie. 2ème Edition. Doin. Paris 1962.

WHILLIS - Movements of the tongue in swallowing. Journal of Anatomy 80 London 1946, pp. 110.

BILAN PEDIATRIQUE ET RADIOLOGIQUE

ANDRE P. - Les radiocancers en O. R. L. et en pathologie cervicale. Problèmes Actuels d' O. R. L. Maloine Edit. Paris 1966.

APGAR V. - Proposal for new method of evaluation of newborn infant. Anesthesia and analgesia 1953. 32. 260.

BERAUD Cl., DEFFRENE P. et MEYER R. - Evolution radiologique d'un barytome pulmonaire consécutif à des troubles de la déglutition chez le nourrisson. J. Radiol. Electrol. 1963. 44. 10 : 643-646.

JEUNE M., CARRON R. et BIANCO E. - Sur les fausses routes alimentaires et embols bronchiques chez les nourrissons traités par la chlorpromazine. Pédiatrie 1955. X. 1. 79.

MOUNIER-KUHN P. et PERSILLON A. - Les troubles de la déglutition chez l'enfant. Rapport à la réunion lyonnaise de Pédiatrie 14 novembre 1954. Pédiatrie 1955. X. 1.

ROSSIER A. - Examen clinique du nouveau-né. E. M. C. Pédiatrie 4002 Q 50 (2.1961).

ENDOSCOPIE

ANGLADE G. - Techniques d'Anesthésie chez l'enfant et le nourrisson. E. M. C. Anesthésie-Réanimation. 36 640 A 10 (3. 1966).

APPAIX A., PECH A. et CAHIER-LACOMBES - L'anesthésie en O. R. L. Rapport au Congrès Français d' O. R. L. Paris 1964. Arnette Edit.

BERGER M. et PINSON L. - Les réactions des voies aériennes inférieures aux corps étrangers (et parfois aux manoeuvres et interventions inhérentes) chez l'enfant. Rev. laryng. Bordeaux 1967. 88. 1. 75, 100.

BOUCHE J. et FRECHE Ch. - Exploration et séméiologie du larynx. E. M. C. O. R. L. 20 635 A 10 - (2.1955).

BRYCE SMITH R. - Brit. Méd. J. 1952 217.

CHEVALIER-JACKSON et CHEVALIER L. JACKSON - Maladies du larynx. Doin Edit. Paris 1940.

CHEVALIER-JACKSON et CHEVALIER L. JACKSON - Bronchoscopie et oesophagoscopie. Doin Edit. Paris 1940.

GARCIN M., UNAL D. et LISBONIS J-M. - Bilan de 3 ans d'endoscopie O. R. L. du petit enfant. A paraître in Pédiatrie.

GRIMAUD R., WERNER J. et Coll. - Indications de l'oesophagoscopie chez l'enfant de moins de 7 ans. J. F. O. R. L. 1966. 15, 815-817.

HUSSON Y. - Séméiologie pharyngée - Examen physique du pharynx. E. M. C. O. R. L. 20490 A 10.

LALLEMAND Y. - Exploration de l'oesophage. E. M. C O. R. L. 20805 A 10 (1.1970).

MOUNIER-KUHN P. - Bronchoscopie-Bronchographie. E. M. C O. R. L. 20760 A 10 (3. 1962).

OMBREDANNE M., PONCET E., BEREZIN A. et JOLISSE - L'anesthésie générale dans les endoscopies des voies aériennes chez l'enfant et l'adolescent. Ann. O. R. L. Paris 1964, 81, p. 707.

PFLATZ C-R. et DEVELEY R. - Problèmes endoscopiques vus par le laryngologiste. Cahiers d' O. R. L. 1968, 3, 6 : 517-551.

SOULAS A. et MOUNIER-KUHN P. - Bronchologie, technique endoscopique et pathologie trachéobronchique. Masson édit. Paris 2ème éd. 1956.

ROBERTSHAW F-L. - Un nouveau laryngoscope pour nourrisson et enfants. Lancet 17 nov 1962, nº 7264. 1034.

REANIMATION - INTUBATION TRACHEALE - TRACHEOTOMIE

ABERDEEN E. - Tracheostomy and tracheostomy care in Infants. Proc. R. Soc. Méd. 1965. 58 p. 900.

ABOULKER P., LISSAD et SAINT-PAUL - Le laryngologiste et les données actuelles du traitement des insuffisances respiratoires aigues. Rapport au Congrès Français d' O. R. L. 1959. Arnette Edit.

BARRIE H. - Resuscitation of the newborn. Lancet 23 mars 1963. nº 7282. pp. 650-655.

BERINI E. et PULIDO R. - La décanulation enfantine - étude de 2 cas. Rev. laryngologie Bordeaux 1959. 80. 11. pp 936-941.

BOUCHE J., RIU R., FLOTTES L. - Les traumatismes du larynx et leurs séquelles. Rapport à la Société Française d' O. R. L. 1970. Arnette Edit.

CHARACHON R., STIEGLITZ P., LAGIER A., GROS J-C. et GACHON J. - Intérêt de la ventilation assistée dans les évolutions trachéo-bronchiques graves de laryngites sous-glottiques. Cahiers d' O. R. L. 1967. pp. 246-253.

COURANT L., CASTAING R., LAUMONIER P., FAVAREL-GARRIGUE J-C et BRUNETEAU A. - Les hémorragies cataclysmiques tardives des trachéotomisés. Etude anatomoclinique et thérapeutique. Presse mèd. 1967 75, 2. pp. 65-69.

COUSSIEU P. - Les difficultés de la trachéotomie chez le jeune enfant. - Gazette des Hôpitaux civils et militaires 1958. Nº 9. pp. 319 321.

DEBAIN J-J., FREYSS G. et AMSALEG A. - L'intubation laryngo-trachéale prolongée. Complications. Séquelles. Cahiers d' O. R. L. 1970. 5. 1. pp. 13-35.

DEHAN M-R. - Utilisation de l'intubation prolongée dans le traitement de certains accidents de décanulation chez l'enfant trachéotomisé. Thèse Paris 1969. Nº 1012.

DENSNOS J., PARSY G., MORAND G. et MAUBERT M. - Sténoses trachéales après trachéotomies. Hypothèses pathogéniques tirées de l'observation de 22 cas. Ann. Otolaryng. (Paris) 1969, 86. 9, pp. 569-572.

FENNEL G. - Management of trachéotomy in infants. Lancet 1962 Nº 7260. pp. 808-809.

FERGUSSON C-F. - Tratment of airway problems in the newborn. Annals of otolaryngology. St-Louis X 762-773.

FEARON B., MAC DONALD R-E., SMITH C. and MITCHELL D. - Airway problems in children following prolonged endotrachéal intubation. Ann. Otol. Rhinol. and Laryng. 1966. 75 : 975.

GARCIN M., UNNAL D., CAGNOL C. et CARCASSONNE M. - Problèmes soulevés par les sténoses laryngo-trachéales du petit enfant.
A paraître dans le Journal Français d' O. R. L.

GIRAUD J-P. - Techniques, indications et résultats de la trachéotomie chez le nourrisson. A paraître dans Marseille-Chirurgical.

GLASS W-W., KING O-J. and LUI A. - Complications of trachéostomy. Arch. Surg. 1962. 85 : 56.63.

GREENBERG L-M., DAVENPORT H-T. and SHIMO G. - Method for difficult décannulations in children. Archives of otolaryngology 1965. 81 : 72-76.

HOLINGER P-H., BROWN W-T. and al - Tracheotomy in the newborn. Amer. J. Surg. 1965. 109, 6 : 771-779.

HUAULT G. - Tétanos du nouveau-né - Traitement par ventilation artificielle et la curarisation prolongée. Thèse Paris 1964. Nº 781.

LANDRU E. - De l'intubation trachéale prolongée chez le nourrisson et l'enfant. Thèse Tours 1966. Nº 29.

LEMARIEY A., MULER H. et PAQUELIN F. - Trois nouveaux cas de sténose laryngée cicatricielle traités par dilatation continue. Ann. otolaryng. (Paris) 1960 77. 819.823.

MOORE O-S. - A new flexible silicone trachéostomy tube. Amer. J. Surg. 1967. 4 : 551-552.

MOUNIER-KUHN P., LAFON H. et CAJGFINGER H. - Problèmes posés par la décanulation chez les nourrissons. Pédiatrie 1957. 12. 6 : 674-678.

OWEN-THOMAS J-B. - The management of Acute Upper airway obstruction in childhood. Proceeding of the Royal Society of Medicine 1966. 59 : 1296-1302.

PINEAU J-F. - Place de l'intubation endotrachéale par voie nasale dans le traitement des dyspnées laryngées aigues du nourrisson et du jeune enfant. Thèse Bordeaux 1969.

PINSON L. - Trachéotomie et sténose complète du larynx. Dilatation. Travail du Service Oto-rhino-laryngologique de l'hôpital des enfants à Bordeaux. Rev. laryng. Bordeaux 1969. 90 1. 2 : 62-70.

PONCET E. - Guérison par laryngoplastie d'une sténose laryngée totale chez un enfant de 3 ans. Ann. otolaryng. (Paris) 1962. 79 621-625.

PONCET E., ROULLEAU P. et GEHANNO P. - Traitement des sténoses laryngées et trachéales hautes par dilatation constante chez l'enfant. Ann. otolaryng. (Paris) 1970 87. 6. 367-368.

REID D-H. and Coll. - Tratment of respiratory distress syndrome of newborn with naso trachéal intubation and intermittent positive pressure respiration. Lancet 5 June 1965. 1. 1196-7.

ROSNAGLE R-S and YANAGISAWA E. - Aerophagia : an uncognized complication of trachéotomy. Archiv. oto-laryng. 1969. 89. 3 : 537-539.

RIU R., MATHE P., LE DEN R. et LE MOUEL C. - Les aspects actuels de la trachéotomie. Cahiers d' O. R. L. 1966. 1. 2. pp. 11-73.

STIEGLITZ P. et POYART Cl. - L'intubation trachéale prolongée chez l'adulte et l'enfant. Revue du Praticien 1967. XVII. 27. pp. 3821-3829.

SUDAKA J., PAIN F. et PELISSE J-M. - Les sténoses laryngées après intubation tra-

chéale (à propos de 90 observations). Ann. Otolaryng. (Paris) 1970. 87. 7. 8. pp. 492-495.

THOMAS D-V., FLETCHER G., SUNSHIN E-P., SCHAFFER I-A. and KLAUS M-H.- Prolonged respirator use in newborn pulmonary insufficiency, Jama 19 juillet 1965. 193. 3. : 183-190.

TORELMALM N-G. - Postoperative care and complications after trachéotomy in infants and children. Acta anassth. scand. 4 : 105 - 1960.

VERMEULEN and al. - Prolonged intubation vs trachéotomy in children. Arch. Chicago. Féb. 68 p. 152.

CAUSES MEDICALES

Aux revues générales déjà citées, il faut ajouter :

BERHEIM M., FRANCOIS R., ROUX J-A. et MOURIQUAND Cl. - Quelques aspects étiologiques des accidents de la déglutition dans la période nónatale. Pédiatrie 1955 X, 1, P. 70.

FRANCK M-M. et GATEWOOD M-B. - Transium pharyngeal in the new born. Amer J Dis child. 1966, III, 2, 178-81.

JEUNE M., CARRON R. et BIANCO E. - Sur les fausses routes alimentaires et embols bronchiques chez les nourrissons traités par la chlorpromazine. Pédiatrie 1955, X - 1 - 79.

MALFORMATIONS NASALES - IMPERFORATION CHOANALE

ABOULKER P. - Voie d'abord palatine dans les interventions sur les choanes, le cavum et éventuellement le sphénoïde. Ann. Oto-laryng (Paris) 1951. 68 - 4. 225-260.

BEINFIELD H. - Closure of choanal Atrésia, opening explained - Arch. oto- laryng. 1966. 83 480-481.

BERGER M. et MARTIN Cl. - L'arhinogénésie totale. Absence congénitale du nez et des fosses nasales. Rev. laryng. Bordeaux 1969. 90 - 5.6. : 300-319.

GADOT Pierre - A propos de 33 observations d'atrésie choanale. Thèse Lyon 1968. nº 149- (bibliographie très importante).

GUERRIER Y. - Quelques points de technique dans l'occlusion choanale bilatérale du nouveau-né. J-F. O. R. L. 1963 - 12 - 4, 623-624.

GUERRIER Y. et DEJEAN Y. - A propos du traitement chirurgical de l'occlusion choanal du nouveau-né et du grand enfant. J. Franc - oto-laryng. 1965 - 14 2 - 147-153.

HARTMANN J-J. - Le traitement chirurgical des obstructions choanales - Thèse Paris 1962.

MULER H. - Imperforation choanale - Encyclopédie médico-chirurgicale O. R. L. 20320 A 10.

MULER H. - Imperforations choanales - formes anatomiques - éléments de pronostic opératoire - sur 46 cas. Problèmes actuels d' O. R. L. 1969 - 125-134 - Maloine Edit.

ROSSIER A. et CALDERA R. - Détresses respiratoires néonatales d'origine rhino-pharyngée. Journées Parisiennes de Pédiatrie 1967 - 343-351. Flammarion Edit.

SERANT E-L. - Problèmes posés par l'imperforation des choanes chez le nouveau-né. Thèse Paris 1966 nº 110.

SINGLETON et MARDCASTLE - Congénital choanal atrésia. Arch. Oto-laryng. 1968. 87 - 6, 620-625.

TSCHOPP C-F. et MORROW R-C. - Transnasal correction of choanal atrésia - Micro surgery in the newborn. Arch. Oto-laryng. 1966. 83 - 607-609.

LES CAUSES BUCCALES

BERGOIN M., TIMMERMAN J., GIRAUD J-P., MERMET B. et CARCASSONNE M. Une nouvelle technique chirurgicale dans le traitement du syndrome de Pierre ROBIN (glossoptose) : l'Hyomandibulopexie. Marseille Chirurgical 1967 - XIX - 3. 209-213.

BERNARD R., LACHARD J., GARCIN M., et GOLA R. - A propos d'un cas d'aglosso-adactylie avec synostose bimaxillaire antérieure - A paraître dans le Journal Français d' O. R. L.

BHASKAR S-M. - Oral tumors of infancy and childhoud - The Journal of Pediatrics 1963. 63 - 2 - 195-210.

BOZIC - Mort subite d'une nourrisson par aspiration de la luette malformée. Schweiz. Med. Wschr 1967 - 97 - 3 - 82-83.

CADENAT E. - Malformations congénitales de l'extrémité céphalique - Encyclopédie Médico-chirurgicale - Stomatologie - 22044 A 10 (4.1960).

CALVET J., COLL J. et FOURNIE R. - Goître lingual. Journal français d' O. R. L. 1965 - XIV - 5 - 821-826.

CAROFF J., MARTIN R. et DEROBERT L. - Mort subite et Tumeur linguale - Annales de Médecine légale 1965 - 45 - 6 - 527-531.

CHAMBAZ H. - Malformations et Tumeurs bénignes du parodonte. E. M. C. Stomatologie 22 026 A 10 (4. 1969).

DENNISSON W. - Syndrome de Pierre ROBIN - Pédiatrics 1965 - 36 - 3 - 336-341.

FRAYSSE E., FRAYSSE M. et MASSON - Tumeur d'Abrikossoff (à propos de 2 cas à localisations gingivales). Revue d'odonto-stomatologie du midi de la France. 1970 - 28 - 2 - 83-91.

GIGNOUX M. et MARTIN H. - La Hyoïdopexie - Journal Français d' O. R. L. 1962 - XI - 4 - 599-600.

GIGNOUX M., MARTIN H., GRAILLER R., GIGNOUX B. et HUTET B. - Les Tumeurs de la base de la langue. Etude Anatomo-clinique et thérapeutique. Journal Français d' O. R. L. 1968 - 17 - 10 - 809-834.

GIRAUD J-P - L'Hyomandibulopexie dans le traitement des formes graves du syndrome de Pierre ROBIN - Thèse Marseille 1969. (bibliographie très importante).

HIGHTOWER N-C. - Newer concepts of the physiology of déglutition and dysphagia. Amer J. Surg. 1957 - 93 - 154-162.

JONES J-H. - Soft tissue oral tumours in children : Their structure, histogénesis and behaviour. Proceedings of the Royal Society of médecine - Vol 59 July 1966. 673-680.

KELLN E-E., BENETT C-G., KLINGBERG W. - Aglossia - Adactylia Syndrome - Amer J Dis Child - 1968 - 116 - 549-552.

LABAYLE J. - Les tumeurs bénignes de la langue - Problèmes actuels d' O. R. L. - Maloine Edit. 1969 - pp. 177-188.

LACHARD J., REY F. et GOLA R. - Les tumeurs d'Abrikossoff (à propos de trois nouveaux cas). Revue d'odonto-stomatologie du midi de la France. 1970 - 28 - 2 - 83-91.

LAGROT F., COHEN SOLEL L., BENSOUSSAN H. et MICHEAU P. - Bifidité mandibulo-glosso-labiale - Ann. Chir. Infantile 1962 - 3 - 2 - 88-90.

LINQUETTE M. et CAPPOEN J-P. - Les goîtres ectotiques. Revue du praticien - 1970 - XX - 5 - 697-708.

LOFGREN Robert h. - Respiratory distress from congénital lingual cysts - American Journal of diseases of children 1963 - 106 - 6 - 120-122.

PASQUIE M. et JUSKIER WENSKI D. - Tumeurs congénitales de la gencive chez le nouveau-né. Ann Chir. Infant. 1966 - Sept. nº 3 - 189-194.

PETIT et PSAUME - Le traitement du bec de lièvre - Masson Edit. Paris 1962.

PIERRE M. - Cours de chirurgie plastique et reconstructive cervico-faciale - Montpellier - Janvier 1971.

PIERRE M., BUREAU H. et BIMAR J. - Traitement des becs de lièvre. Marseille chirurgical 1960 - XII - 4. 270-278.

PINSON L. et LASSERRE S. - Notre expérience du syndrome de Pierre ROBIN. Introduction et physiopathologie. Technique nouvelle de glossopexie. Ann. Chir. Infant. 1967 - 2 - 127-139.

RUF H., AUBRESPY P. et AYME Y. - Accident respiratoire aigu par tumeur sous-linguale chez un nouveau-né. Bulletin Féd. Soc. Gynec. Obst et Franc. 1963 - 15 - 415-417.

WAOFF M. et LABAEYE - La thyroïde linguale : aspect thérapeutique actuel. Ann. oto-laryng. (Paris) 1964 - 81 - 7.8. 449-460.

LES CAUSES PHARYNGEES

BERGER A., ALTMAN M. and WINTER S-T. - Neonatal asphyxia caused by teratoma of pharynx - Amer J. Dis. Child 1965 - 109 - 6 - 584-585.

BOURDIAL J. - Les kystes du larynx. Problemes actuels d' O. R. L. 1962 - 143-157 - Maloine Edit.

DESNOS J. et VIGNARD J. - Trois observations de dysembryomes pharyngés du nourrisson. Ouest médical - 1963 - 16 - 24 - 1144-1147.

EPSTEIN B., STERNBERG J., SHAPIRO E. - Acute respiratory distress in an infant produced by hypertrophied tonsils. Amer J. Roentgen 1964 - 91 - 3 - 571-572.

FERRARO D-T., HERSPERGER W-S., CAMPBELL J-B. - Begnin teratoma of the tonsil. Ann. oto-laryng. 1967 - 76 - 1 : 224-226.

FOURNIE R., BENKIRAN D. et Coll. - A propos d'un cas de tératome foetoïde anisopage endocymiens inclus de la région latéro-laryngée. J. Franc oto-rhino-laryng. 1965 - 14 - 8 - 893-903.

FOXWELL P-B and KELHAM B-H. - Teratoïd Tumors of the nasopharynx. J. laryng and otol. 1958 - 72 : 647.

GIGNOUX M., MARTIN H. et Coll. - A propos d'un nouveau cas de dysembryome pharyngé. J. franc oto-rhino-laryng. 1964 - 13 - 8 - 987-990.

GLARNER G. - A propos de 4 cas de dysembryomes pharyngés. Thèse Lyon 1965- nº 42 - (bibliographie importante).

GRIMAUD R. et WAOF M. - Rétrécissements du pharynx - Encyclopédie médico-chirurgicale - O. R. L. 20615 A 10 (3. 1961).

LEMARIEY A. et PAQUELIN F. - Les dysembryomes endopharyngés d'implantation latérale. Ann. oto-laryng (Paris) 1960. 77 - 12 - 857-876 (bibliographie importante).

D'OELSNITZ M., NEVEU M., BACHELLERIE A., SCHMITD P. et BARBE J-C. - Volumineux dysembryome d'origine branchiale de la région amygdalienne chez un nouveau-né. Pédiatrie 1965 - 20 - 7 - 858-860.

OMBREDANNE M., PONCET E. et BEREZIN A. - Un nouveau cas de dysembryone pharyngé chez un nouveau-né. Ann. oto-laryng. (Paris) 1962 - 79 - 615-617.

PONCET E. et MOULONGUET H. - Deux cas de sysembryome pharyngé du nouveau-né. Ann. oto-laryng. (Paris) 1960 - 77 - 801-801.

RIVALIER J-Cl. et GAUVIN G. - A propos d'un cas de sysembryome endopharyngé d'implantation latérale. Ann. oto-laryng (Paris) 1966 - 83 - 10-11. 767-770.

SEBAHOUN G. - Les chordomes de la base du crâne. Thèse Marseille 1968.

SUEHS O. and POWELL D. - Congenital cyst of the larynx in infants. Laryngoscope (St-Louis) 1967 - 77 - 4 - 654-662.

VERGER P., BERGER M. et Coll. - Les dysembryomes latéro-pharyngés du nouveau-né. Deux nouvelles observations. Revue Larynx Bordeaux 1965 - 86 - 5-6 - 390-398.

LES CAUSES LARYNGEES

ABOULKER P. et DEMALDENT J-E. - Les problèmes chirurgicaux posés par les dyspnées laryngées aiguës de l'enfant. Journées de Réanimation de l'hôpital Claude Bernard 29 et 30 Septembre 1967. CR in presse Médicale 1968 - 76 - 2 - 84.

BERDAL B-P. - Le diastème laryngé congénital. Etude clinique et traitement à propos de 6 observations personnelles. Thèse Lyon 1968.

BERGER M. et PINSON L. - A propos du stridor laryngé congénital. Revue laryng. (Bordeaux) 1967 - 88 - 9.10 : 669-694.

BERTELOOT Serge - Les hémangiomes du larynx et de la trachée chez le nourrisson à propos de 8 observations. Thèse Lille 1964-1965 nº 44.

CAMERON A-H. et WILLIAMS T-C. 6 Cleft larynx : a cause of laryngeal obstruction and incompetence. The Journal of laryngology and otology 1962. - 381-387.

CHRISTIAENS L., DECROIX G., GAUDIER B., FONTAINE G., WALBAUM R. et FARRIAUX J-P. - Les hémangiomes du larynx et de la trachée chez le nourrisson. Archives françaises de Pédiatrie 1965 - XXII - 5 - 513-531.

CHRISTIAENS L. et WALBAUM R. - Hémangiomes du larynx chez le nourrisson. Cah. College Med. Hop. Paris 1964 - 5 - 11 - 718-721.

DAGENAIS-PERUSSE P., BARIL E., CARLE R., MACHUCA J-P, DELVALLE M., et PAPAGEORGIOU A. - La fistule laryngo-oesophagienne par malformation du cartillage cricoïde. Annales de Pédiatrie 1968 - 44ème année 36-37. 577-579.

FRATES R-E. - Roentgen signs in laryngo-trachéosophagéal cleft. Radiol 1967 - 88 : 484.

GARCIN M., CAGNOL C. et LISBONIS J-M. - Les stridors graves, à propos d'un cas récent traité par hyo-mandibulopexie. Cr. Congrès d' O. R. L. 1970. Arnette Edit.

GRISCOM N-T. - Persistent esophagotrachéa - The most severe degree of laryngotracheo esophageal cleft. Amer. J. Roentgenol. 1966 - 97 - 1 - 211-215.

HAGUENAUER J-P. et BERDAL P. - Le diasteine laryngé congénital - A propos de 6 observations. Ann. oto-laryng. Paris 1970 - 87 - 10.11 : 651-662.

HARRISON M., FUQUA W. and GIFFIN R. - Congenital laryngeal cleft : Report of a case. Amer J Dis child 1965 - 110 - 556-558.

HASSLINGER - Le stridor laryngé congénital. Ann. oto-laryng 1928 - 9 - 882.

HOLINGER P-H., JOHNSON K-C and SCHILLER F. - Les anomalies congénitales du larynx. Ann. of otol-Rhin-Laryng - Sept. 1954 - 63 - 3 - 581-606.

IGLAUER S. - Epiglottectomy for the relief of congenital laryngeal stridor - The laryngoscope 19 - 22 - 56. 32.

IMBRIE J. et DOYLE P. - Laryngo-trachéo-oesophageal cleft. Report of case and review of the litterature. Laryngoscope St-Louis 1969 - 79 - 7 - 1252-1274.

JAHRSDOERFER R., KIRCHNER J., THALER S. - Cleft larynx. Arch. oto-laryng. 1967 - 86 - 82-87.

KELEMEN G. - Le stridor laryngé congénital - Arch. of oto-laryng. 1953 - 58 - 3 - 245-268.

LASSERRE François - Stridor laryngé congénital - Bases physio-pathologiques nouvelles. Diagnostic radiologique. Thèse Bordeaux 1965 - nº 100.

LEMARIEY A. - Les dyspnées laryngées aiguës de l'enfant. Diagnostic et indications thérapeutiques. Presse Médicale 1951 - 59 - 17 - 334-335.

LEMARIEY A., MULER H. et Coll. - Tumeurs sous-glottiques du nourrisson. Ann. oto-Laryng. Paris 1964 - 81 - 10-11. 730-733.

Mc-HUG H-E. et LOCH W-E. - Palmures congenitales du larynx. Laryngoscope 1942 - 52 - 43-65.

MAC MILLAN - Congenital subglottic stenosis - Arch. Chicago. Mars 68 - 87 - 272-278.

MARTIN J-A-M. Congenital laryngeal stridor - Journal of laryngology otol. 1963 - 77 - 4 - 290-298.

MOUNIER-KUHN P., FONTVIEILLE J. et CHARACHON D. - Difficultés diagnostiques des dyspnées graves du nouveau-né et du nourrisson. Journal Français d' O. R. L. - 1965 - XIV - 2 - 155-167,

MOUNIER-KUHN P., HAGUENAUER J-P. et At - Les affections laryngées d'origine congenitale. J. Med. Lyon - 1969 - 20 - 1175 : 1557-1572.

MULER H. - Maladies du larynx de l'enfant. Question d'actualité. Problèmes actuels d' O. R. L. 1967 - 307-320. Maloine Edit.

OCHS I-L. - A new opproach to the surgical correction of congenital laryngeal stridor. Arch. of oto-laryng. 1959 - 69 - 2 - 176-177.

PINSON L. - Stridor laryngé congénital. Point de vue physiopathologique. Diagnostic radiologique. J. Med. Bordeaux 1965 - 142 - 7 - 1167-1176.

SERGENT H., MULER H. et Coll - Angiome laryngé du nourrisson. Ann. oto-laryng. (Paris) - 1970 - 6 : 363-364.

SHAPIRO M-J. et FALLA A. - Congenital posterior cleft larynx - Report of a case. Ann. of otol. rhin. Laryng - 1966 - 75 - 961-967.

SMITH I. et BAIN A. - Congenital atresia of the larynx. Ann. otol. St-Louis - 1965 - 74 - 2 - 338-349.

TRUFFER E. - Le syndrome du cri du chat. A propos d'un cas. Ann. oto. laryng. Paris 1970 - 87 - 10.11 : 675-678.

WAOFF M. - Malformations congenitales du larynx. Encyclopédie médico-chirurgicale. O. R. L. 20745 A 10.

ZACHARY R-B. et EMERY J-L. - Failure of separation of larynx and trachea from the oesophagus : Persistent oesophagotrachea. Surgery (Pediatric surgery) 1961 - 49 - 525-529.

OESOPHAGE

BORDE J. et CARLIOZ H. - Malformations congénitales de l'oesophage. E . M. C. Pédiatrie 4017 A 10 (6. 1967).

CARCASSONNE M. - L'atrésie congénitale de l'oesophage. Cours aux Etudiants du C. E. S. d' O. R. L. - Marseille 10 janvier 1970.

CHRISTIAENS L., LELONG M., FARIAUX J. et DELACROIX R. - La fistule oesotrachéale sans atrésie oesophagienne. Arch. Franc. Péd. 1963. 20 - 9 : 1112-1125.

CONGRES DE CHIRURGIE INFANTILE - Paris, décembre 1969 - Atrésie de l'oesophage.

FISTULES OESOPHAGOTRACHEOBRONCHIQUES CONGENITALES - BRONCHES 1968 - 18 - 3 - 161-217. et 1968 18 - 4 - 219-301.

FONTAM A., TAVERNIER J. et BILDSTEIN G. - L'intérêt de la radio-cinématographie phie dans les fistules oesotrachéales isolées. J. Méd. Bordeaux 1964 - 141 - 8 - 1172-1173.

GAMOUDI née ORKINAS J. - Perforations congénitales de l'oesophage du nouveau-né. Thèse Lyon 1968 - n°31.

JAUBERT DE BAUJEU M., MOLLARD P. et CAMPO-PAYSAA A. - Résultat du traitement de l'atrésie de l'oesophage - Mem - Acad. Chir. 1968 - 94 - 27-28. 805-818.

LALLEMANT Y. - Le brachyoesophage congénital. A propos d'une observation originale. Ann. oto-laryng. (Paris) 1965 - 82 - 3 : 129-136.

MULER M. - Les malformations congénitales de l'oesophage, leur traitement en O. R. L. infantile. Problèmes actuels O. R. L. 1964 - 159-174.

ROVIRALTA E. - (adaptation française de Robert PAGES) - Hernies hiatales et ectopies partielles de l'estomac chez l'enfant. Masson Edit. Paris.

LES AUTRES CAUSES

CORONE P. et Coll. - Les anomalies des arcs aortiques chez le nourrisson. Arch. Fr. Pédiatrie 1955 - 12 - 8 - 830-842.

DEJEAN Y. - Intervention d'urgence chez un nouveau-né présentant un tératome cervical. J. Franc. oto-rhino-laryng. 1967 - 16 - 4 - 253-255.

FOURNIE R., DENKIRAN D., CARESSE J. et TAHIRI M. - A propos d'un cas de tératome foetoïde endocynien inclus de la région latéro-laryngée. Journal Français d' O. R. L. 1965 - XIV - 8.893-903.

GANS S-L., LACKEY D-A. and ZUCKERBRAUN L. - Duplications of the cervical eso phagus in infants and children. Surgery 1968 - 63 - 5 : 849-852.

GARCIN M. et CAGNOL C. - A propos d'un cas de laryngocèle néo-natale. JF O.R.L 1968 - 17 - 6 - 504-507.

GERBEAUX J., COUVREUR J., AUTIER Ch. et BUSSIERE J-L. - La trachéomalacie du nourrisson. La mollesse de l'oreille, signe évocateur du diagnostic (à propos de 7 observations). Archives Françaises de Pédiatrie 1965 - 22 - 10 - 1174-1182.

GROSS R-E. - The surgery of infancy and chilhoad. Saunders Cº - 1953.

HAJDU S-I., FARUQUE A-A., HAJDU E-O. and MORGAN W-S. - Teratoma of the nech in Infants. Amer J. Dis Child 1966 - 111 - 412-416.

IRVINE D-W. - Cervical tératome in the newborn. Arch. oto-laryng. - 1965 - 82 - 5 - 546-549.

LACOME Y. - Fistules et kystes congénitaux du cou. Encyclopédie Médico-Chirurgicale O. R. L. 20860 A 10.

LELONG M., JOB J-C. et DEBAUCHEZ C. - Les goitres du nouveau-né. Archives Françaises de Pédiatrie 1964 - 21 - 297-319.

NEWSTEDT J-R and SHIRKEY H-C. - Teratoma of the thyroïd region. Amer J. Dis. Child. 1964 - 107 - 1 - 88-95.

PAQUELIN F. - Malformations trachéo-bronchiques congénitales. Problèmes actuels d' O. R. L. - 1967. 265-285 - Maloine Edit.

PICOT C. - La trachéomalacie du nourrisson - Thèse Lyon 1967.

RENE L. et NIHOUL-FEKETE C. - Une cause exceptionnelle de dysphagoe : la duplication oesogastrique. Revue de Médecine de Toulouse 1968 - 4 - 3 - 205-209.

ROSEDALE R. - Neck teratomas - Arch. oto-laryng. 1965 - 82 - 5 - 535-592.

RUFFOLO E., DORR T. and FLETCHER J. - Teratomas of the neck : report of two cases. Radiology 1965 - 84 - 2 - 223-226.

SYMPOSIUM CONSACRE AUX DUPLICATIONS INTESTINALES - Paris 1965. Annales de chirurgie infantile - 1967 - 8 - 1.

WEITZNER S. - Benign teratoma of the neck in an infant - Amer J. Dis. Child 1964 - 107 - 1 - 84-87.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate,

Je promets et je jure, au nom de l'Etre Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION 1

1ère PARTIE

Généralités 3
Embryologie 5
Anatomie 25
Physiologie 35

2ème PARTIE

Le Bilan 41
Les données déjà réunies 45
La place de l' O. R. L. 57
Problèmes de réanimation 71

3ème PARTIE

Les étiologies 91
Les étiologies médicales 95
Les malformations nasales 99
Les causes buccales 107
Les causes pharyngées 115
Les causes laryngées 119
Les autres causes 129

CONCLUSIONS 139

BIBLIOGRAPHIE 141

IMPRIMERIE MASSILIA
28, Rue des Abeilles
13 - MARSEILLE 1er